UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1955. — N° 219

# SUR UN CAS DE POLYMYOSITE PSEUDOMYOPATHIQUE

TRAVAIL DE LA CHAIRE DE PATHOLOGIE GÉNÉRALE
ET DE MÉDECINE EXPÉRIMENTALE

## THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

*présentée et soutenue publiquement le mercredi 14 décembre 1955*

PAR

**Alain-Jean-Nicolas LE TREUT**

Élève de l'École principale du Service de Santé de la Marine et des Troupes Coloniales.
Diplômé de Médecine Tropicale.
Externe en premier des Hôpitaux de Bordeaux,
Lauréat des Hôpitaux de Bordeaux,

**Né à DOL-DE-BRETAGNE (Ille-et-Vilaine), le 22 août 1930.**

| | | |
|---|---|---|
| **Examinateurs de la Thèse** | MM. SARIC, professeur | *Président.* |
| | JOULIA, professeur | *Juges.* |
| | FONTAN, professeur | |
| | LEGER, maître de conférences. | |

BORDEAUX

IMPRIMERIE LIBRAIRIE DELMAS

6, place Saint-Christoly, 6

1955

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547308_0038

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1955. — N° 219

# SUR UN CAS DE POLYMYOSITE PSEUDOMYOPATHIQUE

TRAVAIL DE LA CHAIRE DE PATHOLOGIE GÉNÉRALE
ET DE MÉDECINE EXPÉRIMENTALE

## THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

*présentée et soutenue publiquement le mercredi 14 décembre 1955*

PAR

**Alain-Jean-Nicolas LE TREUT**

Élève de l'École principale du Service de Santé de la Marine et des Troupes Coloniales.
Diplômé de Médecine Tropicale.
Externe en premier des Hôpitaux de Bordeaux.
Lauréat des Hôpitaux de Bordeaux.

Né à DOL-DE-BRETAGNE (Ille-et-Vilaine), le 22 août 1930.

| | | |
|---|---|---|
| Examinateurs de la Thèse | MM. SARIC, professeur | *Président.* |
| | JOULIA, professeur | *Juges.* |
| | FONTAN, professeur | |
| | LEGER, maître de conférences. | |

BORDEAUX
IMPRIMERIE LIBRAIRIE DELMAS
6, place Saint-Christoly, 6

1955

# FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

**DOYENS HONORAIRES** : MM. DUPÉRIÉ, CHELLE, PORTMANN
**DOYEN** : M. SIGALAS. — **ASSESSEUR** : M. TAYEAU

## PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. A. MANDOUL, ANDERODIAS, ROCHER, LANDE, DUVERGEY, CARLES, LEURET, PERY, CHARRIER, DUBREUIL, CRUCHET, PERRENS

## PROFESSEURS :

| | MM. |
|---|---|
| Clinique médicale | N.<br>BROUSTET |
| Clinique chirurgicale | PAPIN<br>MASSE |
| Clinique d'accouchements | M. RIVIERE |
| Clinique gynécologique | MAGENDIE |
| Anat.-pathol. et microsc. clin. | DE GRAILLY |
| Anatomie | DUFOUR |
| Anatomie générale et histologie | MAYER |
| Hygiène et clin. de la tubercul. | PIECHAUD |
| Méd. légale et méd. du travail | DERVILLEE |
| Electroradiol. et clin. d'électric. médic. | REBOUL |
| Chimie | MESNARD |
| Matière médicale | J. GOLSE |
| Pharmacie | VITTE |
| Physiologie | FABRE |
| Clin. méd. des mal. des enfants | FONTAN |

| | MM. |
|---|---|
| Zoologie et parasitologie | SIGALAS |
| Pathologie générale et expérim. | SARIC |
| Clinique ophtalmologique | N. |
| Clin. chirurg. inf. et orthop. | POUYANNE |
| Clin. méd. et des mal. infect. | AUBERTIN |
| Chimie biologique et médicale | TAYEAU |
| Physique méd. et pharm. | PIFFAULT |
| Méd. col. et Clin. des mal. exot. | BONNIN |
| Clin. des mal. cut. et syphil. | JOULIA |
| Clin. des mal. des voies urin. | DARGET |
| Clin. des mal. nerv. et ment. | DELMAS-MARSALET |
| Clin. d'oto-rhino-laryngologie | G. PORTMANN |
| Toxicologie et hygiène appliquée. | CASTAGNOU |
| Clinique odonto-stomatologique | DUBECQ |
| Botanique et cryptogamie | GIRARD |
| Thérapeutique | F.-J. TRAISSAC |
| Hydrologie thérap. et climatol. | DUBARRY |

## PROFESSEUR A TITRE PERSONNEL :

M. BLANQUET (Section Pharmacie)

## PROFESSEURS SANS CHAIRE :

MM. MAHON (Obstétrique), PAUTRIZEL (Parasitologie), Mlle ROUGIER (Physiologie), M. MOUSTARDIER (Bactériologie)

## MAITRES DE CONFÉRENCES AGRÉGÉS :

| | MM. |
|---|---|
| Anatomie pathologique | LEGER |
| Anatomie | RIGAUD<br>CABANIE |
| Biochimie médicale | NEUZIL |
| Pathologie expérimentale<br>Physique médicale | FAURE<br>DUHAMEL |

| | MM. |
|---|---|
| Pharmacie (1re Section) | R. GOLSE<br>ROMAIN |
| Pharmacie (2e Section) | MASQUELIER<br>QUILICHINI |
| Pharmacie (3e Section) | CAZAUX |

## CHARGÉ DES FONCTIONS DE MAITRE DE CONFÉRENCES AGRÉGÉ :

M. STOLL (Histologie)

## AGRÉGÉS EN EXERCICE :

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

| | MM. |
|---|---|
| Médecine générale | BERGOUIGNAN<br>LENG-LEVY<br>MORETTI<br>LAVIGNOLLE<br>MARTIN-DUPONT<br>DAVID-CHAUSSE<br>J. RIVIERE |
| Chirurgie générale | LAUMONIER<br>CHAVANNAZ<br>VILLAR<br>TINGAUD<br>DEPAULIS<br>DARMAILLACQ |

| | MM. |
|---|---|
| Obstétrique | CHASTRUSSE<br>FAUGERE |
| Ophtalmologie | BESSIERE<br>CORCELLE |
| Oto-rhino-laryngologie | DESPONS<br>M. PORTMANN |
| Dermatologie et syphiligraphie | LE COULANT |
| Pédiatrie et puériculture | VERGER |
| Méd. légale et méd. du travail. | L'EPEE |
| Electro-radiologie | LACHAPELE |
| Odonto-stomatologie | BENOIT |
| Urologie | LANGE |
| Neurologie et psychiatrie | BLANC |
| Pneumo-phtisiologie | FREOUR |

## COURS COMPLÉMENTAIRES :

| | MM. |
|---|---|
| Médecine opératoire | LAUMONIER |
| Accouchements | CHASTRUSSE<br>FAUGERE |
| Puériculture | VERGER<br>PERY |
| Législation pharmaceutique | COUSTOU |
| Cryptogamie | LAUBIE |
| Obstétricie sociale | MAHON |
| Organographie et physiol. végét. | TEMPERE |
| Chimie biologique analytique | MARQUEVIELLE |
| Chimie analytique | BABIN |
| Pathologie chirurgicale | VILLAR<br>CHAVANNAZ<br>TINGAUD<br>LAPORTE<br>DARMAILLACQ |

| | MM. |
|---|---|
| Zoologie pharmaceutique | BAILENGER |
| Physiologie | BENELLI |
| Toxicologie et Hygiène | Mlle LARCEBAU |
| Phytopharmacie | CORTESI |
| Droit médical international | AUBY |
| Médecine légale | L'EPEE |
| Séméiologie médicale | LAVIGNOLLE |
| Séméiologie chirurgicale | DEPAULIS |
| Embryologie | STOLL |
| Pathologie médicale | BERGOUIGNAN<br>LEVY<br>MORETTI<br>DAVID-CHAUSSE<br>RIVIERE<br>MARTIN-DUPONT |

*Le Secrétaire principal de la Faculté :* GAYRAUD

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ne leur donner ni approbation, ni improbation.

A MA MERE

A MON PERE

Modeste témoignage de ma reconnaissance et de ma profonde affection.

---

A MA FEMME

A MES BEAUX-PARENTS

---

A MA MARRAINE

---

A MES FRERES

---

A MA BELLE-SŒUR

---

A TOUS LES MIENS

---

A MES AMIS

---

A MES CAMARADES DE L'ECOLE DE SANTE NAVALE

A MONSIEUR LE MÉDECIN GÉNÉRAL TABET

*Directeur de l'Ecole principale du Service de Santé de la Marine*
*et de la France d'outre-mer,*
*Spécialiste des Hôpitaux maritimes,*
*Commandeur de la Légion d'honneur,*
*Commandeur de l'Ordre de la Santé publique,*
*Officier du Mérite maritime.*

---

A MONSIEUR LE MÉDECIN EN CHEF DE 1re CLASSE CONSTANS

*Sous-Directeur de l'Ecole principale du Service de Santé de la Marine*
*et de la France d'outre-mer,*
*Spécialiste des Hôpitaux maritimes,*
*Chevalier de la Légion d'honneur,*
*Croix de guerre 1939-1945.*

---

A NOS PROFESSEURS DE L'ECOLE PRINCIPALE
DU SERVICE DE SANTE DE LA MARINE
ET DE LA FRANCE D'OUTRE-MER

## A NOS MAITRES D'EXTERNAT

---

MONSIEUR LE PROFESSEUR R. DARGET

*Professeur de Clinique des maladies des voies urinaires,*
*Chirurgien des Hôpitaux.*

---

MONSIEUR LE DOCTEUR LAFARGUE

*Chirurgien des Hôpitaux.*

---

MONSIEUR LE PROFESSEUR E. AUBERTIN

*Professeur de Clinique médicale et des maladies infectieuses,*
*Médecin des Hôpitaux.*

A NOS MAITRES D'EXTERNAT EN PREMIER

---

MONSIEUR LE DOCTEUR R. TESSIER
*Médecin phtisiologue.*

---

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ J. LENG-LEVY
*Agrégé de Médecine générale,*
*Médecin des Hôpitaux.*

---

A NOS MAITRES DE LA FACULTE DE MEDECINE
ET DES HOPITAUX

---

A MONSIEUR LE DOCTEUR M. BERGOUIGNAN
*Agrégé de Médecine générale,*
*Médecin des Hôpitaux,*
*Croix de guerre,*
*Officier d'Académie.*

En reconnaissance de la bienveillance avec laquelle il nous a guidé dans l'élaboration de ce travail.

## A NOS JUGES :

### MONSIEUR LE DOCTEUR LEGER

*Maître de conférences agrégé d'Anatomie pathologique,*
*Médecin des Hôpitaux.*

En témoignage de notre respectueuse gratitude pour l'intérêt qu'il a bien voulu porter à notre travail.

### MONSIEUR LE PROFESSEUR FONTAN

*Professeur de Clinique médicale des Maladies des enfants.*
*Médecin des Hôpitaux,*
*Chevalier de la Légion d'honneur,*
*Officier de l'Instruction publique,*
*Commandeur du Nichan El Iftikhar.*

### MONSIEUR LE PROFESSEUR JOULIA

*Professeur de Clinique des maladies cutanées et syphilitiques,*
*Expert de l'Organisation mondiale de la Santé,*
*Chevalier de la Légion d'honneur,*
*Commandeur de l'Ordre de la Santé publique,*
*Officier de l'Instruction publique.*

## A NOTRE PRESIDENT DE THESE

### MONSIEUR LE PROFESSEUR R. SARIC

*Professeur de Pathologie générale et expérimentale,*
*Médecin des Hôpitaux,*
*Officier de l'Instruction publique.*

Nous avons eu l'honneur de bénéficier, dans son service, de ses enseignements, de son expérience. Qu'il trouve, dans cette thèse, l'expression modeste de notre reconnaissance.

# SUR UN CAS DE POLYMYOSITE PSEUDOMYOPATHIQUE

### TRAVAIL DE LA CHAIRE DE PATHOLOGIE GÉNÉRALE ET DE MÉDECINE EXPÉRIMENTALE

## INTRODUCTION

En 1945, Diego Furtado et Francisco Alvim [33] publiaient trois observations sous le nom de polymyosite à forme pseudomyopathique.

Le tableau clinique, l'évolution progressive, l'échec des thérapeutiques employées, évoquaient un diagnostic de myopathie. L'examen histologique du muscle infirmait cette hypothèse en montrant qu'il s'agissait d'une polymyosite.

Quelques auteurs, depuis, ont apporté leur contribution à l'étude de ces faits.

Une observation clinique rigoureuse, et surtout la pratique systématique de la biopsie dans les affections musculaires, ont permis de préciser ces états frontières que l'on groupe actuellement sous le terme de polymyosite pseudomyopathique. Il ne s'agit là que d'un titre provisoire recouvrant des faits disparates. L'incertitude étiologique et pathogénique qui les enveloppe ne permet pas encore de fixer des cadres nosologiques précis à ces affections.

C'est à propos d'une observation de ce type que nous entreprenons cette étude.

La première étape, purement clinique, nous avait amené au diagnostic de myopathie distale tardive. Par la suite, une biopsie musculaire a révélé qu'il s'agissait d'une myosite. Des particularités histologiques nous ont conduit à rechercher la nature possible de cette myosite et à entreprendre un traitement rationnel.

Nous nous proposons de suivre le plan progressif que nous commande la marche de cette réflexion.

Après avoir présenté notre malade :

1° Il faudra affirmer le caractère primitif de l'atteinte musculaire.

2° Nous tenterons de justifier le diagnostic de myopathie distale tardive. L'existence de cette forme clinique a parfois été contestée.

3° Après avoir réuni les divers cas publiés de polymyosite pseudomyopathique, nous en esquisserons le tableau clinique et chercherons à y inclure notre cas.

4° Nous envisagerons le problème de la nature de la myosite présentée par notre malade.

5° Nous étudierons les ressources que la thérapeutique offre au médecin.

La distinction de polymyosite et myopathie présente un intérêt académique indéniable. Cependant, sa signification pratique nous paraît encore plus importante.

Le pronostic des myopathies est inéluctable. Celui des polymyosites, sans être excellent, a néanmoins été transformé par le traitement hormonal.

M. le Professeur Saric nous a fait l'honneur de nous confier l'observation et de nous suggérer ce travail. Qu'il trouve ici, ainsi que M. le Professeur agrégé Bergouignan, l'expression de nos plus vifs sentiments de gratitude.

# OBSERVATION

Mme L... (Marie-Louise), 61 ans.

La maladie débute vers 1950 par une fatigue générale très importante, accompagnée d'une sensation de lourdeur dans les épaules et les membres supérieurs comparable à celle d'une chape de plomb.

La température prise fréquemment devant ce tableau est normale.

Peu après, apparaît une gêne à la marche, attribuée à une ankylose des chevilles.

La malade, pour combattre cette gêne, augmente progressivement la hauteur de ses talons.

Cependant, en novembre 1953, devant l'aggravation de ses troubles, elle vient consulter M. le Professeur Saric, sur avis de M. le Docteur Martre, son médecin.

Antécédents personnels. — En 1940, gastro-entérostomie.

En 1945, se situe un épisode douloureux articulaire au niveau des deux chevilles, avec œdème qui régresse sous un traitement à l'histamine intradermique.

Ménopause en 1947.

Antécédents héréditaires et collatéraux. — Aucune tare musculaire n'est relevée dans ses antécédents; cependant, une de ses sœurs a fait, il y a quelques années, un petit syndrome neurologique passager d'un type ressemblant à une sclérose en plaque.

L'examen pratiqué à cette période montre une malade très gênée pour marcher. Le pied est en équinisme, la mobilité de la cheville est réduite à 30° environ.

Le tendon d'Achille est gros, empâté; les réflexes sont normaux.

Tout se passe comme s'il y avait une rétraction du tendon

d'Achille, sans lésion articulaire, comme il avait été envisagé un moment.

M. le Professeur Pouyanne confirme cette hypothèse. La vitesse de sédimentation est à 31-64-105.

Le Vernes-résorcine à 10.

La radiographie des chevilles est normale.

Trois mois plus tard, la malade revient se plaignant d'une fatigue des jambes et d'un nouvel épisode de fatigue générale.

A l'examen : Malade apyrétique. L'état général n'est guère satisfaisant, les troubles de la démarche importants.

*Face :* Facies émacié, comme s'il y avait une atrophie des masséters; cependant la malade prétend avoir toujours eu cette forme de visage.

Aucun trouble de la mimique.

La malade peut siffler, souffler, gonfler les joues; l'occlusion des yeux est normale.

La langue, les muscles du voile du palais sont normaux.

Il n'existe aucun trouble de la phonation ou de la déglutition.

Les sterno-cléido-mastoïdiens se contractent normalement.

Il n'y a pas de cataracte.

*Cou :* Présence d'un corps thyroïde un peu gros.

*Membres supérieurs :* Les mouvements globaux sont conservés, cependant :

— *à gauche :* impossibilité de l'extension complète des 3e et 4e doigts; impossibilité de l'extension des 2e, 3e, 4e, 5e premières phalanges sur les métacarpiens;

— *à droite :* ces mouvements sont possibles, mais malhabiles; les réflexes sont normaux.

*Membres inférieurs :*

1° *Au repos :* La morphologie générale de la jambe est conservée. Le pied est en équinisme, faisant avec l'axe de la jambe un angle de 110° environ.

A la palpation :

— les muscles de la loge postérieure sont réduits, rétractés vers le haut, où ils constituent une masse élastique;

— les masses antéro-externes sont très diminuées de volume;

— la région du tendon d'Achille est le siège d'une infiltration élastique, ne prenant pas le godet. Le tendon est lui-même augmenté en largeur et en épaisseur.

2° *Les mouvements* :

— *du genou* : normaux;

— *du pied sur la jambe* : les mouvements actifs et passifs sont du même ordre :

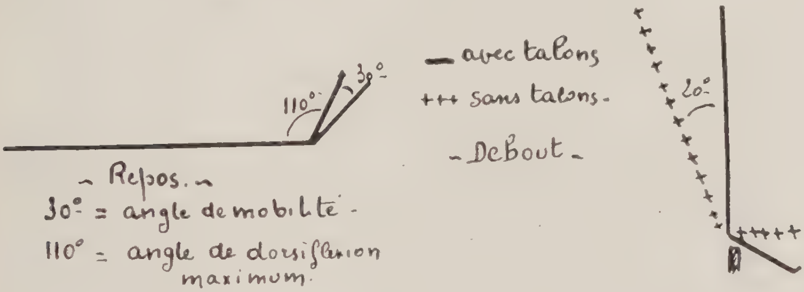
*a*) la dorsiflexion est impossible;

*b*) l'extension : à gauche, est possible et décrit un angle de 30° environ; à droite, la mobilité paraît un peu plus importante;

*c*) les mouvements de latéralité sont normaux.

— *des orteils* : il existe une rétraction en extension permanente des orteils qu'on ne peut fléchir qu'avec difficulté.

Les mouvements actifs sont impossibles. La malade remue les orteils un peu, sur place.




3° *A la marche* :

— *sans talons* : la marche est impossible. L'axe de la jambe fait avec la perpendiculaire au sol un angle de 20° environ ouvert en arrière. Si la malade pose les deux pieds à plat par terre, elle tombe en arrière. Si on la soutient, elle marche sur la portion toute antérieure du pied, base de métatarsiens et orteils, comme un digitigrade.

— *avec talons* : les déplacements sont possibles. La malade peut sortir en ville, vaquer à ses occupations.

Cependant, la démarche est hésitante, qui se fait en levant haut les genoux, réalisant ainsi une sorte de steppage compensé.

— *Dans les escaliers :* la montée est particulièrement pénible La malade se déhale le long de la rampe avec les bras ou « grimpe le long de ses cuisses ». La descente est une suite de chutes successives de marche en marche, où les muscles n'ont aucune part.

4° *Allongée ou assise :* elle ne se relève qu'à l'aide des bras.

5° *Les réflexes :*

*rotuliens :* faibles, mais présents;
*achilléens* et *Babinski :* impossibles à rechercher;
*idiomusculaires :* normaux;
pas de myœdème.

Le reste de l'examen est normal.

La sensibilité objective est intacte, le tégument ne présente aucune modification.

Il n'existe pas de troubles trophiques, de syndrome de Raynaud, de troubles sphinctériens.

La tension artérielle est à 18-8.

A la radioscopie, on note une calcification hilaire droite.

*Examen électrique :*

— électrodiagnostic (Dr Serret, 29 janvier 1954) : il n'existe au niveau des membres inférieurs aucune modification du point de vue qualitatif. Les réponses existent aussi bien avec le courant faradique qu'avec le courant galvanique en ce qui concerne les nerfs et les muscles;

— mesure des chronaxies (Dr Meynard, 8 avril 1954) :

| | Droite | Gauche |
|---|---|---|
| Muscle pédieux ....... | 30 ms. | 0,50 ms. |
| Muscle court péronier latéral .............. | 25 ms. | 0,60 ms. |
| Muscle extenseur propre du G. O. ............ | 30 ms. | 0,50 ms. |
| Muscle soléaire ........ | 20 ms. | 20 ms. |

« Au niveau du triceps sural, à droite et à gauche, seul un petit nombre d'unités motrices présente des chronaxies allongées.

» Le jambier antérieur est complètement inexcitable à droite; à gauche, les chronaxies sont considérablement augmentées, de l'ordre de 30 à 40 ms.

» L'augmentation considérable des chronaxies est en faveur du diagnostic de myopathie. »

La malade est revue périodiquement.

Divers traitements sont mis en œuvre.

Vitamine E — glycosthène — massages — striadyne — diiodo-thyrosine.

*En juin* 1955, devant la persistance de cet état et aucune amélioration n'étant notée, après avis de M. le Professeur agrégé Bergouignan, on refait la V. S. : 34-60-105.

On dose dans les urines : créatine, 0,12 g. ‰; créatinine, 1,10 g. ‰.

On demande une biopsie musculaire.

La biopsie est faite dans le jambier antérieur à droite; compte rendu du Docteur Léger, 12 juillet 1955 :

« Sur les fragments examinés, on observe des altérations marquées.

» Les fibres musculaires sont peu nombreuses, très inégales. Certaines sont très réduites, quasi filiformes, d'autres sont hypertrophiées. La striation tranversale a disparu, sauf à certains endroits. La striation longitudinale persiste.

» On note une dégénérescence hyaline du sarcoplasme et une légère hyperplasie nucléaire. Il n'existe pas de longues chaînes de noyaux.

» Il est difficile d'apprécier s'il y a ou non régénération musculaire. Cependant, en certains points, cela semble probable. Les fibres sont presque toutes séparées les unes des autres par des espaces fibro-conjonctifs plus ou moins étendus, constitués par des lamelles de fibrose jeune et en général parsemés d'éléments inflammatoires : lymphocytes, histiocytes et parfois plasmocytes.

» En quelques points, ces nodules inflammatoires forment manchon autour de petits vaisseaux.

» L'attention est attirée par l'existence de quelques nodules de cellules épithélioïdes. L'un d'entre eux est centré par une cellule géante de type Langhans. On ne voit nulle part d'image de caséum.

» Conclusion: myosite interstitielle importante, retentissant sur les fibres musculaires, qui sont plus ou moins altérées. »

*En août* 1955, on entreprend un traitement à l'I. N. H.

*Le* 13 *octobre* 1955, la malade est à nouveau examinée.

Elle a pris 232 comprimés d'I. N. H.; l'état général est transformé. Le poids a augmenté de 2.500 kg. L'activité et l'entrain sont revenus.

Mais les troubles de la démarche persistent.

Examen : La face est plus pleine, l'atrophie des masséters n'est pas évidente.

Au membre supérieur : aucune amélioration.

Au membre inférieur :

1° on remarque une perte du galbe et de la tonicité de la cuisse, surtout marquée à gauche;

2° les masses musculaires du mollet ont disparu, remplacées par un tissu de consistance flasque; le réflexe idiomusculaire est cependant intact. Les réflexes rotuliens et l'achilléen droit sont nets.

3° Au niveau des orteils, l'état de rétraction a disparu. Les mouvements actifs et passifs de flexion et d'extension sont redevenus normaux.

Il n'y a pas de Babinski.

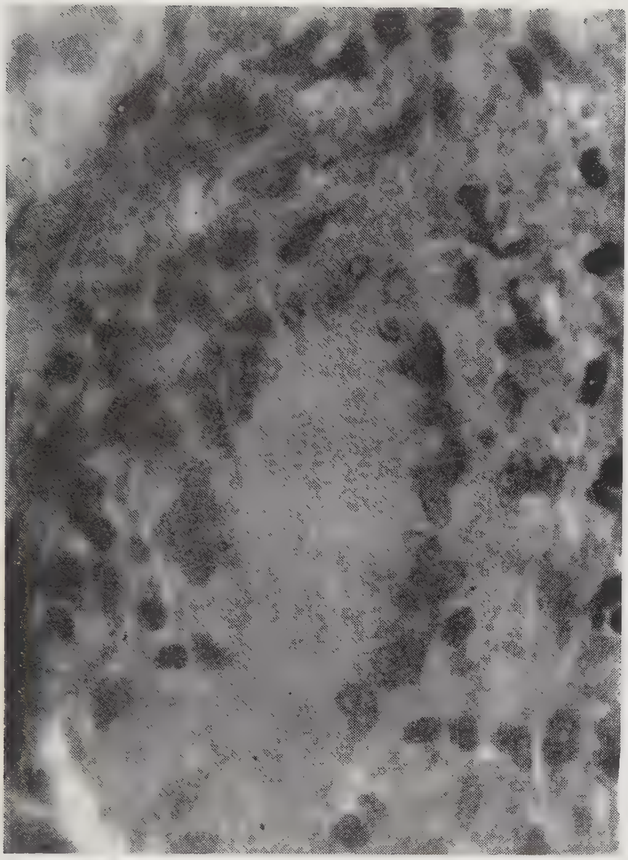


Fig. 3. — Couronne de cellules épithélioïdes autour d'une cellule géante. La multiplicité et l'aspect des noyaux, malgré la disposition en fer à cheval, éloignent cette cellule de la cellule de Langhans type.

Nous remercions notre camarade navalais Cartanzano.
Nous devons cette iconographie à son amabilité et à sa compétence.

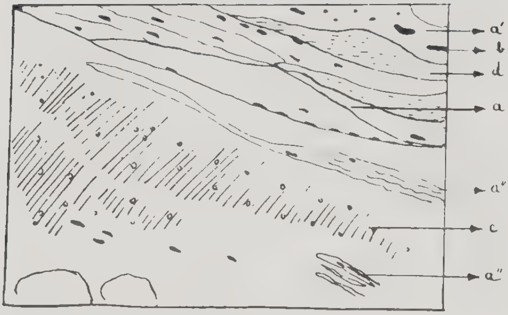



FIG. 1. — Les fibres musculaires sont inégales ($a$), altérées ($a'$), ou ne persistent que sous forme de débris ($a''$) noyés au sein du tissu interstitiel. Hyperplasie nucléaire ($b$).

Le tissu interstitiel présente des lésions importantes : œdème ($d$), infiltration lymphocytaire ($c$), fibrose.

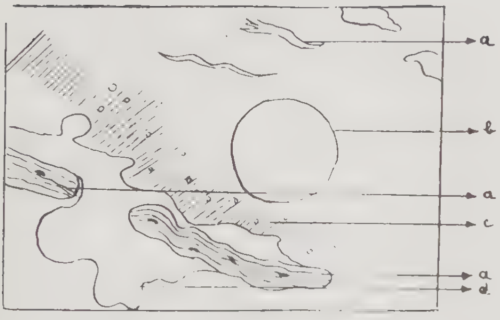



Fig. 2. — Au-dessus d'une fibre altérée (*a*), cerclée par l'infiltration lymphocytaire (*c*), on remarque un nodule de cellules épithélioïdes (*b*), peut-être centré par une cellule géante. La plage claire (*d*) représente vraisemblablement du tissu adipeux altéré.

# DIAGNOSTIC

L'absence de lésions visibles, d'ankylose au niveau des genoux et des chevilles, l'intégrité des clichés radiographiques, nous permettent d'éliminer aisément un processus ostéo-articulaire.

Le premier diagnostic que nous avons envisagé est celui d'une atrophie d'origine nerveuse.

1° *Une polynévrite.*

Ecartant facilement diverses étiologies, nous n'avons discuté que la polynévrite alcoolique. Notre malade n'a pas d'habitudes éthyliques connues. Il n'existe pas de troubles sensitifs subjectifs (crampes, fourmillements, brûlures) ou objectifs (hyperesthésie, hyperalgie profonde); pas de troubles des phanères ou de la peau. Les réflexes sont conservés. L'allure même de l'atrophie, qui, tout en étant importante, respecte le galbe de la jambe et frappe, outre la loge antéro-externe, la loge postérieure et les petits muscles du pied, plaide contre ce diagnostic. Enfin, l'examen électrique écarte lui aussi cette hypothèse.

La polynévrite pseudomyopathique, où l'atteinte est surtout proximale; la névrite hypertrophique de Déjerine et Sottas, où les lésions du nerf sont caractéristiques, ne retiennent pas notre attention.

2° *L'atrophie neurale de Charcot-Marie.*

Dans notre cas, nous ne pouvons nous appuyer sur la localisation classique de l'atrophie, qui se limite « en jarretière » au tiers inférieur de la cuisse, « en manchette » au niveau

de l'avant-bras. Cependant, l'absence de troubles sensitifs, de secousses fibrillaires, et surtout l'impotence fonctionnelle, nous font éliminer l'atrophie neurale. On sait, en effet, que dans cette affection une atrophie même très importante permet, dans certains cas, une conservation paradoxale des mouvements.

Nous arrivons donc à la notion d'une atteinte musculaire primitive. Il fallait éliminer les principales affections musculaires chez une personne âgée.

1° *La myosclérose sénile.*

Décrite par Lhermitte, elle frappe exclusivement des sujets très âgés, au-delà de 75 ans. Après un début marqué par une faiblesse progressive des membres inférieurs, une atrophie apparaît, bientôt suivie de rétractions tendineuses en flexion. Histologiquement, l'épaississement du tissu conjonctif est considérable, intra et périmusculaire, étranglant des fibres musculaires dégénérées.

Sur le seul plan clinique, nous écartons ce diagnostic par l'âge de notre malade, le mode d'atteinte musculaire, le type des rétractions observées.

2° *Les affections musculaires d'origine endocrinienne :*

a) *Liées à une atteinte du corps thyroïde :*

α. *Maladie de Basedow.* — Les thèses de Duverne [29] et de Mme Devic [27] à Lyon, de Charbonnel [19] à Bordeaux, ont attiré l'attention sur les atteintes musculaires simulant la myopathie au cours de la maladie de Basedow; nous n'insisterons pas sur leurs caractères cliniques. Deux points cependant méritent d'être notés. Histologiquement, on peut trouver des infiltrats d'allure inflammatoire au cours de tels syndromes (Dowling) [28]. L'évolution des troubles musculaires est parallèle à celle des troubles endocriniens, et la guérison est obtenue par un traitement antithyroïdien. La présence d'une hypertrophie légère du corps thyroïde chez notre malade nous a conduit, bien que rien par ailleurs ne

fasse soupçonner une maladie de Basedow, à lui prescrire un traitement à la diiodothyrosine. L'absence de réponse à ce traitement nous a fait écarter cette hypothèse: notons cependant qu'il fut insuffisamment prolongé.

*β. Hypothyroïdie.* — Les atrophies musculaires progressives de l'hypothyroïdie sont plus rares. Nick et Alajouanine [2] en ont rapporté deux cas. Rien dans notre observation ne nous permettait d'envisager sérieusement ce problème.

b) *Liées à une insuffisance surrénale.*

M. Bergouignan [8] a mis l'accent sur certains troubles musculaires, à type de contracture essentiellement, que l'on trouve chez les addisonniens. Cliniquement, ce diagnostic ne se pose pas, mais nous l'envisageons, car il permet de soulever certains problèmes de physio-pathologie chez une malade dont l'affection s'est fait jour trois ans après la ménopause.

3e *La myotonie atrophique de Steinert.*

L'âge de la malade, la topographie de l'atrophie, la consistance flasque actuelle des muscles, l'atteinte éventuelle des masséters pouvaient faire évoquer cette hypothèse. Mais l'absence de myotonie dans les mouvements volontaires, de myotonie électrique et mécanique, l'absence de manifestations dystrophiques : cataracte, troubles des phanères, troubles génitaux; la discrétion de l'atteinte des muscles de la face nous avait permis d'éliminer ce diagnostic.

En résumé, affection musculaire primitive non suppurée, atrophique, dégénérative, à topographie distale, ne s'accompagnant pas de troubles endocriniens évidents, sans réactions myotoniques; tout concorde à faire poser un diagnostic de myopathie distale tardive, diagnostic qu'il convient maintenant de justifier.

# LES MYOPATHIES DISTALES TARDIVES (1)

Cette forme de myopathie caractérisée par une atteinte des muscles distaux survient généralement après 30 ans. Son autonomie est discutée. D'ailleurs, ce titre a servi à coiffer certains faits dissemblables. Et, à côté de formes indiscutables, on a classé des observations prêtant à la critique. Sans vouloir refaire une revue complète de tous les cas publiés, nous citerons les principales étapes qui en jalonnent l'étude; puis nous tenterons de définir les caractères qui permettent de l'individualiser.

Oppenheimer et Cassirer, en 1896; Thomas et Déjerine, en 1904, publient deux observations où le diagnostic de M.D.T. fut posé après autopsie devant l'intégrité du système nerveux et les lésions dégénératives du muscle.

En 1902, Gowers [38] en propose le nom.

En 1923, Naville, Christin et Frommel [67] apportent 6 nouveaux cas et en profitent pour faire une revue des précédentes observations. Ils insistent : sur la relative fréquence de ces cas, leur survenue préférentielle dans le sexe féminin, l'absence de caractère héréditaire. Cependant, aucun compte rendu anatomique détaillé ne figure sur leur rapport.

En 1930, 1932, 1933, successivement Krabbe [46], Barnes [5], puis Ley et Titeca [54] publient des M.D.T. à caractère familial. Dans le cas de Krabbe, il s'agissait de deux sœurs; dans celui de Barnes, d'une famille; dans celui de Ley et Titeca, de deux frères.

En 1936, Nevin [68], sous le nom de myopathie progressive tardive, décrit deux cas d'une dégénérescence des muscles

(1) Désormais M.D.T. dans le texte.

volontaires apparue chez des femmes de 58 et 68 ans, d'allure progressive, mais présentant des lésions histologiques d'un type spécial.

En 1951, SHY et MAC EACHERN [81], sous le nom de dystrophie musculaire de la ménopause, rapportent les observations de 11 femmes et de 1 homme, considérées comme identiques à celles de NEVIN. La maladie commence par une faiblesse progressive des ceintures surtout pelviennes, avec tendance imprévisible aux chutes. Il n'y a pas d'atrophie musculaire notable. Les réflexes sont habituellement normaux ou diminués. Il n'y a pas atteinte des muscles de la face, non plus que de troubles de la déglutition. A la biopsie, il existe une nécrose ou une dégénérescence focale des fibres, accompagnée souvent de phagocytose des segments musculaires intéressés. Les réactions du tissu interstitiel sont peu importantes.

BELL (1943) [7], TYLER et WINTROBE (1950) [90], refusent une place dans leur classification à la M.D.T à cause de l'atteinte fréquente des muscles proximaux.

WELANDER (1950) [92], par contre, en confirme la réalité et pense qu'elles peuvent se transmettre comme facteur mendélien récessif.

Enfin, WALTON et NATTRASS [91], en 1954, sur une étude portant sur 105 cas de myopathie de divers types, étudient deux exemples indiscutables de M.D.T. survenus chez des sujets de 30 et 31 ans. Dans l'observation II, il semble exister une notion d'hérédité. Le malade a remarqué que son père et deux de ses tantes présentaient quelque faiblesse dans les bras et les jambes.

Ecartons dès l'abord du groupe de M.D.T. les dystrophies musculaires de la ménopause de NEVIN et de SHY et MAC EACHERN. L'aspect clinique, la spécificité des lésions histologiques, la réponse au traitement cortisonique, les excluent du cadre des myopathies. Nous reviendrons par la suite sur cette entité. Il reste donc une série d'observations assez hété-

rogène, il faut bien le reconnaître. L'absence de biopsie musculaire nous oblige à n'en considérer que les caractéristiques cliniques.

*Hérédité.* — La majorité des cas sont isolés. Cependant, dans les cas de Krabbe, Barnes, Ley et Titeca, Walton et Natrass (obs. II), on doit retenir un caractère familial, voire héréditaire. L'observation de Ley et Titeca, longuement étudiée, pose le problème de cette transmission héréditaire de la M.D.T., caractère qui rapprocherait cette forme des dystrophies musculaires progressives de l'enfant. Il s'agit de deux frères qui ont présenté à quelques années d'intervalle des symptômes superposables. Il est difficile d'admettre une simple coïncidence, et les auteurs, excluant la possibilité d'une atteinte par un facteur exogène, estiment que l'origine de la myopathie réside dans des altérations germinatives qui se transmettraient sur le mode récessif.

*Clinique.* — Le processus myopathique frappe avec prédilection les muscles extenseurs. Les mains présentent une attitude en « griffe radiale ». Les pieds sont en équinisme. Dans la plupart des observations de M.D.T., on retrouve ces caractères. C'est ultérieurement que seront atteints les petits muscles interosseux, les fléchisseurs, puis les muscles proximaux. Les muscles de la face participent rarement à la dégénérescence. L'atrophie de la langue n'a été, à notre connaissance, décrite qu'une seule fois (obs. III de Naville, Christin et Frommel).

Les modalités de l'atteinte du muscle répondent aux divers types que l'on rencontre habituellement dans les myopathies. Le plus souvent, il s'agit d'une atrophie; la pseudohypertrophie a été signalée (obs. I, Naville, Christin et Frommel).

Les réflexes sont généralement abolis ou diminués.

Le début tardif de ces myopathies est aussi caractéristique que la topographie distale. La plupart des cas rapportés commencent vers l'âge de 30, 40 ans : le tableau clinique est manifeste vers l'âge de 40, 50 ans. Il faut cependant signa-

ler, parmi les cas de myopathie distale rapportés par NAVILLE, CHRISTIN et FROMMEL, 2 cas où le début se situe avant 10 ans et 3 entre 10 et 30 ans.

La coïncidence des localisations distales de l'atrophie et du début tardif de l'affection a incité NAVILLE à soutenir l'hypothèse suivante : l'affection débutant tardivement atteindrait électivement les muscles périphériques parce que ceux-ci sont apparus le plus tard au cours du développement ontogénique de l'homme.

Enfin, ce qui reste un des critères cliniques des plus valables, c'est l'évolution tenace, désespérante de l'affection, l'inefficacité de toutes les thérapeutiques. Aucune régression n'en vient interrompre le cours.

A partir de ces données, il devient clair que nous étions en droit de poser chez notre malade le diagnostic clinique de M.D.T. sur :

— l'apparition des premiers symptômes à l'âge de 56 ans;
— la localisation au niveau des extenseurs du pied et des orteils, puis des doigts;
— l'atrophie musculaire;
— l'évolution lente mais inéluctable, en dépit des diverses thérapeutiques;
— l'atteinte vraisemblable des muscles de la ceinture pelvienne qu'objectivent les diverses manœuvres citées dans l'observation concorde avec ce qui a été publié de l'atteinte secondaire des muscles proximaux au cours de ces myopathies.

Cependant, nous n'ignorons pas l'insuffisance de ce diagnostic reposant uniquement sur l'observation clinique. Il convient d'insister sur l'importance des examens complémentaires. Les recherches biologiques, nous le verrons, ne peuvent donner aucun signe de certitude. C'est à la biopsie

musculaire qu'il appartient de préciser les lésions intimes du muscle.

Nous allons étudier maintenant — et y inclure notre cas — tout un lot d'observations que la clinique avait étiqueté myopathies et dans lesquelles le diagnostic s'est trouvé redressé.

# LES POLYMYOSITES PSEUDOMYOPATHIQUES

Nous avons déjà signalé la valeur toute relative de ce terme. Les polymyosites peuvent revêtir des caractères cliniques et étiologiques variables; de même les pseudomyopathie selon l'âge du sujet, la distribution et le type de l'atteinte musculaire se présentent différemment. Cependant, ce titre mérite d'être conservé, car il permet de définir suffisamment pour nos connaissances actuelles le groupe d'observations que nous allons passer en revue. Avant de chercher à définir les caractères qui permettent de séparer polymyosites pseudomyopathiques et myopathies, nous nous proposons de rassembler ce qui a pu être publié sur ce sujet.

## I. — *Les observations publiées de polymyosites pseudomyopathiques.*

Nous classerons ces observations en deux catégories :

Dans la première, nous étudierons quelques cas de myopathies qui ont évolué vers la régression et la guérison spontanément ou sous l'effet de la thérapeuthique employée.

Dans la seconde, nous réunirons les cas où la biopsie musculaire a permis de découvrir la nature exacte de la maladie.

### A. — Les myopathies à évolution favorable.

Le premier cas a été décrit par ERB (32) en [illegible]. Le jeune Anglais de 7 ans, dont les deux frères étaient en bonne santé, présentait depuis l'âge de 18 mois une faiblesse et une atrophie des muscles de la ceinture scapulaire, des difficultés à

la marche et à se lever lorsqu'il était allongé. A l'âge de 10 ans se dessinait une amélioration; à 16 ans, il était fort et normalement constitué.

Citons seulement quelques cas de myopathie régressive publiés depuis, qui prêtent tous à la critique, et dans lesquels le diagnostic de myopathie ne pouvait que difficilement être porté : Marina (1908) [39], Armand-Delille et Weil (1906) [3], où il semble qu'il s'agisse bien d'une polymyosite subaiguë; Lévi et de Roschild (1907) [53], Jendrassik (1909, 2 cas) [43], Bramwell (1922). [25]. En 1954, Nattrass [66] rapporte les observations de 8 enfants dans lesquels un diagnostic de dégénérescence musculaire progressive avait été posé de façon apparemment certaine et qui pourtant ont évolué vers la guérison. L'auteur précise qu'en de telles circonstances il ne faut pas se contenter d'un arrêt de l'évolution, d'une amélioration ou d'une limitation du processus myopathique. La guérison est le test nécessaire pour infirmer le diagnostic de myopathie.

Parmi ces 8 observations et en dépit de l'absence de biopsie musculaire, on peut isoler 6 cas de polymyosite.

Les 3 premiers sont superposables. Il s'agit de jeunes garçons qui ont présenté vers l'âge de 3 à 7 ans une dégénérescence musculaire progressive du type pseudohypertrophique. Au bout de deux ans d'évolution, et peut-être sous l'influence d'une thérapeutique à la vitamine E, une amélioration est apparue; quatre ans plus tard, c'étaient des enfants normaux. L'auteur insiste sur l'influence de la thérapeutique psychologique menée conjointement par le médecin et les parents (les trois mères étaient des nurses).

La quatrième observation est celle d'un jeune garçon de 11 ans, sportif, qui a présenté une fatigabilité croissante avec atrophie au niveau des ceintures scapulaire et pelvienne rapidement constituée. Le trait dominant de cette observation est l'évolution. Après une amélioration passagère, on nota une rechute. Quelques mois plus tard, les troubles régressaient à nouveau, et en 1952 le sujet, âgé alors de 22 ans, était en parfaite santé.

Dans la cinquième observation, une fillette de 8 ans a accusé vers l'âge de 2 ans 1/2 une faiblesse des ceintures; allure de myopathique; six mois plus tard, sous un traitement à l'huile de germe de blé se dessine une amélioration. Au moment de l'examen, en 1951, la malade ayant alors 7 ans, il n'existe aucune altération au niveau de la musculature.

Dans l'observation VI, la même évolution se retrouve. La présence d'un syndrome de Raynaud, de dysphagie, de raideur des muscles antérieurs de cou, accompagnant une faiblesse des muscles pelviens et des jambes, avec chute des pieds en équinisme, a fait porter le diagnostic de dermatomyosite sans localisation cutanée.

## B. — Les polymyosites pseudomyopathiques histologiquement vérifiées.

Furtado et Alvim, en 1945-1948 [33], publient 3 observations qui, par leurs caractères, prennent la forme d'une myopathie primitive. Cependant, des particularités symptomatologiques et évolutives ont conduit à pratiquer un examen histologique qui a donné la clef du diagnostic.

La première rapporte l'histoire d'un enfant de 10 ans qui, après une broncho-pneumonie, reste affaibli. L'asthénie persiste sans douleurs. Cinq mois plus tard, apparaît un ptosis à droite, et l'examen huit mois après le début objective une hypoplastie générale prédominant aux ceintures. Les muscles sont durs, comme caoutchoutés; les réflexes faibles. Dans les diverses épreuves (marche, lever...), le malade se comporte comme un myopathique. La vitesse de sédimentation est à 18 mm, la biopsie montre une myosite : inégalité des fibres musculaires, œdème et prolifération de fibroblastes au niveau du tissu interstitiel. Au bout de six mois, l'état s'est nettement amélioré. Traitement : Vitamine B1, strychnine, vitamine E, glycocolle

Observation II : homme de 50 ans qui a présenté un affaiblissement dont la marche a été rapide. Six mois après le début, on notait une atrophie musculaire à prédominance rhyzomélique. Les muscles étaient durs, caoutchoutés. Pas de température, pas de signes cutanés, pas de douleurs, pas de signes de myotonie. La biopsie révélait des images de myosite. Evolution vers l'aggravation.

Observation III : enfant de 9 ans. Le début est peut-être en rapport avec un refroidissement. Après quelques jours de douleurs, il note une difficulté croissante à la marche avec perte de forces; les mouvements des bras sont difficiles.

Parallèlement évoluent des crises d'asthme bronchique dont le début est superposable à celui de l'affection musculaire. L'examen montre une atrophie proximale et distale; la pression des muscles est douloureuse, leur consistance est dure, caoutchoutée; la vitesse de sédimentation est à 20 mm. Biopsie : intenses lésions inflammatoires et atrophiques des muscles.

Le traitement anti-allergique a amené la guérison des crises d'asthme et une amélioration considérable de l'affection musculaire.

En 1954, Bernheim, Mouriquand et collaborateurs [12] publient l'observation d'un enfant de 6 ans 1/2, nerveux, faisant des angines fréquentes. L'affection remonte au début de 1953, marquée par des douleurs diffuses des membres, de la maladresse et des difficultés à la marche. Dans les diverses épreuves (marche, lever...), le sujet se comporte comme un myopathique. Les biceps, triceps, quadriceps, les masses musculaires des mollets, sont durs, donnant la sensation d'un tube de caoutchouc plein. Il existe un certain degré de rétraction entraînant un équinisme. Pas d'atrophie musculaire. Le tégument est normal. L'examen neurologique négatif.

De multiples examens sont pratiqués. Nous en retiendrons :

— une vitesse de sédimentation à 10 %;

— une créatinurie élevée avec baisse de la créatinurie;
— une perturbation du rapport sérine-globuline;
— une lactacidémie augmentée;
— un électromyogramme anormal.

La biopsie musculaire montre l'association d'un œdème interstitiel avec sclérose et d'une lyse musculaire progressive.

Un traitement à l'A.C.T.H., puis à la cortisone, a entraîné une importante amélioration clinique. Mais une nouvelle biopsie montre que « si le collagène va mieux, le muscle va plus mal ».

En 1955, THIÉBAULT, FRUHLING et collaborateurs [87] rapportent le cas d'un homme de 25 ans qui entre à l'hôpital pour une amyotrophie et un affaiblissement progressif de la racine des membres supérieurs évoluant depuis un an et demi. La force est considérablement diminuée. L'atrophie est très importante, qui touche d'une manière symétrique les racines scapulaires et les bras. Fourmillements et crampes dans le membre supérieur; acrocyanose des mains; pas de lésions cutanées.

— La vitesse de sédimentation : 2-6;
— Créatinurie : 1 g 10 ‰.
— L'électromyogramme montre une richesse particulière en potentiels d'unités motrices qui sont crénelés, moniliformes.

Biopsie : troubles portant sur la fibre (dégénérescence de type vacuolaire et granuleux, atrophie irrégulière) et sur le tissu interstitiel (œdème, éléments inflammatoires, sclérose interstitielle).

Traitement : vitamines A et E, glycosthène, glutaminol, amène une amélioration nette : reprise de poids de 10 kilos; force retrouvée qui permet une reprise du travail. L'amyotrophie persiste.

Enfin, nous attirons l'attention sur l'observation de Devic, Masson et Bonnefoy [26], qui est à peu près superposable à la nôtre.

Mme B..., entre à l'hôpital pour myopathie. Aucun antécédent personnel.

Le début a été insidieux il y a trois ans, par une gêne à certains mouvements et une lourdeur des membres inférieurs.

A l'entrée : amyotrophie qui, aux membres inférieurs, réalise un aspect en « culotte de cheval », respectant la partie haute des cuisses, débutant à leur tiers inférieur, intéressant les mollets et les muscles de la loge antéro-externe de la jambe; aux membres supérieurs l'atrophie domine au niveau des bras.

Elévation imparfaite des globes oculaires.

Dans les manœuvres diverses demandées, la malade se comporte comme une myopathique.

La température est à 38°.

La vitesse de sédimentation à 50 %.

A la biopsie, la plupart des fibres musculaires ont disparu. La réaction inflammatoire est importante. L'attention est attirée par de nombreuses cellules géantes avec bouquet de noyaux. Pas de caséum, ni de bacille de Koch.

L'examen est par ailleurs négatif, si ce n'est, en radiographie, une image suspecte pouvant faire penser à une adénopathie médiastinale.

Le traitement A.C.T.H., streptomycine, entraîne une amélioration subjective considérable, avec indiscutable récupération de force musculaire.

Nous avons rapporté sommairement ces observations. Par leurs caractéristiques, elles nous permettent de définir le cadre des polymyosites pseudomyopathiques. Loin d'être isolées, elles se multiplient. Remarquons que, pour une bonne part, elles sont très récentes. Il s'agit là d'un courant de pensée dans lequel s'inscrivent d'autres travaux.

Van Bogaert [14] signale, sans s'y attarder, 3 cas de polymyosite chronique. Les 2 premiers ont tout d'abord été considérés comme des myopathies. Dans le 3e, et grâce à l'expérience acquise, le diagnostic de polymyosite fut porté cliniquement.

Eaton [30] rapporte un cas personnel et discute les dégénérescences musculaires de la ménopause de Sm et Mc. Earchen. Bien que l'extrême discrétion des réactions du tissu interstitiel écarte pour ses auteurs le diagnostic de myosite, Eaton se demande s'il ne s'agirait tout de même pas, dans certains cas, de polymyosites.

Erna Christensen et Herman Levison [21] rapportent 6 cas similaires, dont celui d'une enfant de 15 ans.

Adams, Deny-Brow et Pearson [1], étudiant ces publications, arrivent à des conclusions analogues.

Amyot et Vasquez [4] rapportent deux observations de sujets de 51 et 48 ans qui avaient présenté une faiblesse progressive sans amyotrophie à prédominance rhizomélique.

L'électromyographie suggérait un processus de myopathie diffuse. Une seule biopsie musculaire fut pratiquée (obs. I). Elle ne révélait rien de pathologique.

Un traitement par la cortisone améliora nettement ces malades.

Il convient maintenant de regrouper ces éléments et de dresser le tableau de la polymyosite pseudomyopathique.

## II. — *Polymyosite pseudomyopathique et diagnostic différentiel avec les myopathies.*

### A. — Etude clinique.

#### 1° Etiologie.

*a*) Age. — La majorité des observations concerne des enfants. Parmi les malades que nous avons étudiés :

9 ont moins de 10 ans;

2 ont moins de 5 ans;

3 entre 20 et 60 ans.

Ce petit nombre ne permet pas de déduire des lois générales.

*b*) Sexe. — Les deux sexes semblent frappés avec une fréquence égale.

*c*) Hérédité. — Il n'est évidemment pas question ici de transmission héréditaire. Remarquons seulement que, chez un malade de Nattrass, la présence d'une myopathie authentique affectant un cousin avait contribué au diagnostic de myopathie.

*d*) Antécédents infectieux. — Parfois, on retrouve par l'interrogatoire un épisode infectieux (angine, bronchopneumonie, scarlatine (Bernheim et collaborateurs, Furtado et Alvim, Nattrass), à partir duquel semble s'être développée la dégénérescence musculaire.

Bériel et Devic, vers 1925, signalaient l'existence d'un groupe de myopathies qu'ils qualifiaient d'acquises. Une infection se déclare, évolue et guérit. A ce moment, apparaissent des lésions au niveau des muscles sous forme de myosite diffuse pouvant revêtir le masque d'une myopathie et qui évoluent pour leur propre compte. Les auteurs faisaient entrer ces faits dans le cadre des formes neuro-musculaires de l'encéphalite épidémique. Il semble plutôt qu'il s'agisse de cas qui se rapprochent de ceux que nous étudions.

Cette précession d'un épisode infectieux se retrouve fréquemment dans les dermatomyosites, surtout dans les formes aiguës, certes, mais aussi dans les formes chroniques.

## 2° Début.

Le début est insidieux. C'est à bas bruit que se constituent le plus souvent les lésions.

Rarement des douleurs le signalent. Thiébaut et Frühling rapportent des douleurs à type de crampes, de fourmillements. Bernheim et collaborateurs, Furtado et Alvim, ont

observé des myalgies diffuses dans les membres. Chez un malade de Nattrass, les douleurs assez violentes dominaient lorsqu'il était au lit.

Ces douleurs marquent en général le début de l'atteinte musculaire. Loin d'être constantes, elles sont pourtant capitales; on doit s'attacher à les rechercher soigneusement. Leur existence doit faire suspecter un diagnostic de myopathie.

Les signes qui, en général, amènent les malades à consulter sont de deux ordres :

— chez l'enfant : troubles de la marche et maladresse;

— chez l'adulte : lourdeurs des membres et perte de la force.

Ces signes se développent sur un fond général d'asthénie. Nous ne nous attarderons pas à les décrire, non plus que les diverses manœuvres qui les objectivent. Le malade se présente comme un myopathique véritable. C'est l'existence de ce tableau clinique plus ou moins typique qui fait porter conjointement aux données de l'examen, le diagnostic de myopathie. Cependant, remarquons que l'attention peut être attirée par l'installation rapide des troubles. Berneim et collaborateurs, Furtado et Alvim (obs. II), Nattrass (obs. IV).

### 3° Le syndrome musculaire.

a) *La topographie.* — L'atteinte musculaire peut être diffuse, avec paralysie presque complète des membres et du tronc. Le plus souvent, ce sont les muscles des ceintures scapulaire et pelvienne et les muscles proximaux qui sont touchés. La fréquence de cette localisation est difficile à expliquer.

Babinsky et Onanoff, dans le cadre des myopathies; Christensen et Lévison, dans celui des polymyosites, y voient une susceptibilité d'ordre ontogénique, les muscles proximaux se développant les premiers.

Chez l'enfant (Nattrass), le processus prédomine souvent

aux membres inférieurs et à la ceinture pelvienne; le ventre bombe en avant, la lordose est importante.

Dans le cas de DEVIC, les muscles distaux ont été frappés les premiers.

L'atrophie frappe en général la musculature d'une manière bilatérale et symétrique. Dans certains cas, il peut y avoir prédominance d'un côté ou sur un groupe musculaire.

En règle générale, seule la musculature volontaire est touchée.

Signalons pourtant :

— un ptosis (FURTADO);
— une atteinte des muscles du voile du palais (van BOGAERT), des élévateurs de l'œil (DEVIC);
— des troubles de la déglutition (NATTRASS).

L'intégrité des muscles d'innervation bulbaire ne peut donc être retenue comme un signe de polymyosite pseudomyopathique. On sait par ailleurs que, dans les myopathies, ces muscles aussi peuvent être touchés.

b) *Le caractère de l'atteinte musculaire.* — Le plus souvent, il s'agit d'une atrophie (FURTADO et ALVIM, NATTRASS).

Dans le cas de BERNHEIM et collaborateurs, dans ceux de AMYOT et VASQUEZ, il n'existe pas de modification apparente du volume du muscle. NATTRASS signale 3 cas de pseudo-hypertrophie siégeant essentiellement au niveau des mollets.

Ainsi donc, la polymyosite pseudomyopathique peut simuler n'importe quel aspect de dégénérescence musculaire progressive : pseudohypertrophique, scapulo-humérale, distale. La forme clinique en fonction de l'âge présente les mêmes caractéristiques que dans la myopathie.

c) *La consistance des muscles.* — Ce qui, par contre attire l'attention, ce sont les modifications de la consistance des muscles. FURTADO et ALVIM, dans leur mémoire, y insistent particulièrement. Biceps, quadriceps, triceps, mollets en particulier, donnent une sensation « d'un tube de caoutchouc

plein. — Le muscle est dur, il a perdu son élasticité habituelle. Cette donnée doit suffire à faire discuter une diagnostic de myopathie préalablement posé. Dans cette affection, on note en effet, ou bien une conservation de la consistance habituelle du muscle, ou bien de légères modifications en rapport avec la consistance de faisceaux atrophiés ou pseudohypertrophiés.

Au cours de l'évolution, des modifications vont intervenir ; tantôt le muscle sera remplacé par un tissu sans consistance, tantôt, au contraire, il deviendra le siège d'une infiltration ligneuse donnant l'impression d'une corde très dure. Enfin, des rétractions peuvent apparaître ; dans la majorité des cas (Nattrass, obs. IV ; Bernheim et coll.), cette rétraction se fera au niveau du mollet fixant le pied en équinisme et obligeant le malade à marcher sur la pointe du pied ; ailleurs, elle limitera le jeu des articulations entraînant des troubles de posture aboutissant à de véritables infirmités.

d) *Les réflexes.* — Les réflexes sont en général conservés, le plus souvent diminués, parfois abolis.

Dans leur exacte appréciation, il importe de tenir compte de l'état de contracture musculaire qui peut gêner leur mise en évidence. Il convient donc d'employer dans leur recherche une technique rigoureuse.

### 4° L'examen somatique général.

Cet examen ne révèle que peu de choses. Les malades sont le plus souvent apyrétiques.

L'amaigrissement est quasi constant (Thiébault et Frühling, Fiévez et Nesme, Desic). Il est parfois considérable et ne semble pas lié à des difficultés de l'alimentation. Il n'existe ni troubles sensitifs, ni troubles cutanés.

La radiographie a montré l'existence dans un cas (Desic) de calcification et d'ombre parahilaire.

Une éosinophilie est parfois signalée.

Enfin, la vitesse de sédimentation est augmentée d'une façon légère, mais nette.

### 5° L'Évolution.

Dans les myopathies, on a décrit des arrêts, des limitations de l'atteinte musculaire, plus particulièrement dans les formes scapulo-humérales et chez les sujets âgés.

Aussi convient-il d'être très exigeant lorsqu'on veut mettre en doute la réalité d'une myopathie sur le seul critère évolutif. L'étude de Nattrass à ce sujet est démonstrative. Les observations qu'il a retenues sont authentifiées par la guérison totale des malades. Vue sous cet angle, l'évolution reste un moyen valable pour opposer polymyosite pseudo-myopathique et myopathie. Cependant, dans de nombreux cas, l'évolution spontanée d'une polymyosite se calque sur celle de la dégénérescence musculaire progressive. Ce n'est à ce moment que l'efficacité de la thérapeutique qui peut faire le départ.

De par la définition même du terme polymyosite pseudo-myopathique, on ne peut attendre de la clinique des éléments indiscutables pour opposer polymyosites et myopathies.

La présence d'un épisode infectieux initial;
L'absence d'antécédents;
Des douleurs au début de l'affection;
Un tableau clinique assez vite constitué;
Une modification de la consistance du muscle;
Une vitesse de sédimentation augmentée;
Une évolution vers l'amélioration,

peuvent attirer l'attention. Pris isolément, aucun de ces éléments n'a de valeur. Leur groupement doit faire mettre en doute un diagnostic de myopathie et entraîner la mise en œuvre de recherches complémentaires.

*Chez notre malade :*

Le début avait été insidieux, par de la fatigue générale, de la lourdeur des bras et des jambes, une gêne à la marche.

Ce n'est que trois ans après le début que la malade est venue consulter. Au premier examen, le mollet était réduit, comme rétracté vers le haut, où il constituait une boule dure.

La vitesse de sédimentation était augmentée.

L'arrêt de l'évolution de 1954 à juillet 1955 ne permettait pas de parler d'amélioration.

Autrement dit, mises à part la consistance du muscle et l'élévation de la vitesse de sédimentation, rien ne pouvait faire penser qu'il ne s'agissait pas d'une myopathie.

## B. — Les perturbations biochimiques.

De multiples travaux ont été entrepris pour rechercher un critère biochimique qui réponde du diagnostic de polymyosite ou de celui de myopathie. Il faut bien reconnaître qu'il n'existe pas encore d'épreuves capables d'opposer ou même de définir ces deux affections. Nous utiliserons les données biochimiques appliquées aux polymyosites en général, qui évidemment concordent avec celles observées dans les polymyosites pseudomyopathiques.

Notre malade n'a pas été hospitalisée. Nous n'avons pratiqué chez elle que le minimum d'examens complémentaires. Nous récapitulerons ici les divers tests qui peuvent apporter leur contribution à l'étude de la maladie.

### 1° Métabolisme de la créatine et de la créatinine.

Dans tous les processus de dégénérescence musculaire progressive, quelle qu'en soit la nature, la créatinurie est présente, avoisinant ou dépassant 1 g par litre. Son degré augmenterait pour Jager et Grossman [42] avec l'activité de la maladie. La teneur des muscles en créatine diminue. Paral-

lètement, le taux de la créatinine serait abaissé dans les urines.

Sur ces données, de nombreuses théories ont été échafaudées. Le métabolisme de la créatine est étroitement lié à celui des acides aminés (glycocolle surtout) et de l'eau. Certains facteurs endocriniens : hormone stéroïde, thyroïdienne, peuvent modifier ce métabolisme.

En fait, une créatinurie élevée reste pour le médecin le témoin d'un trouble métabolique siégeant plus particulièrement au niveau des muscles.

La vitamine E, la testostérone, qui font baisser cette créatinurie, ont des effets bénéfiques dans le traitement de certaines polymyosites (Jager et Grossman [41], Lamb [50]).

Dans les observations que nous avons rapportées, des modifications semblables ont été signalées toutes les fois qu'elles ont été recherchées.

### 2° Troubles du métabolisme des glucides.

Pour Jager et Grossman, le métabolisme des glucides est normal.

De Graciansky [37] a signalé des troubles de la lactacidémie et de la pyruvidémie.

La lactacidémie à jeun est élevée. Dans le cas de Bernheim et collaborateurs, elle est à 0,12 g ‰, N = 0,010 ‰.

L'acide pyruvique augmenterait à l'effort.

### 3° Le fer sérique.

Présente une tendance à s'abaisser dans les processus de destruction musculaire comme les myopathies, alors qu'il s'élève dans les autres syndromes de désintégration musculaire (atrophie musculaire expérimentale, atrophie musculaire de la poliomyélite).

Ce fait demande confirmation. En effet, les divers travaux donnent souvent des résultats dissemblables. Sa recherche peut cependant contribuer à orienter un diagnostic hésitant.

### 4° Les protéines du sérum.

Leur étude est rarement faite. Le taux global des protéines est le plus souvent conservé ; parfois augmenté, parfois diminué (Sheard) (80). Les études du rapport sérine-globuline ont donné des résultats discordants.

Récemment van Sande (79) en utilisant l'électrophorèse sur papier a permis d'aller plus avant dans leur connaissance.

Dans 5 cas de polymyosites, il a noté une augmentation des protéines globales accompagnées d'une hypoalbuminémie et d'une hyperglobulinémie.

Les $\alpha_1$-globulines normales, les $\alpha_2$-globulines augmentées, les $\beta$-globulines normales, les $\gamma$-globulines augmentées. L'hyperprotéinémie est, avant tout, liée à la fraction $\gamma$-globuline.

Comme l'auteur y insiste, ces phérogrammes ne sont pas spécifiques. Il les rapproche de ceux que l'on trouve dans la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, le R.A.A., le $\gamma$-plasmocytome.

Il estime que ces modifications ne peuvent pas être attribuées à l'atrophie musculaire, puisqu'on ne les observe pas dans d'autres cas d'atrophies musculaires aiguës ou chroniques. Nous ne connaissons pas de travaux analogues ayant trait aux myopathies.

### 5° l'étude des glandes endocrines.

Dans les polymyosites des dermatomyosites, on a signalé une diminution de l'excrétion des 17 cétostéroïdes. Chez le malade de Thiébault et Fruhling, cette excrétion était de 11,6 mg ‰.

Les diverses constantes biologiques : sodium, potassium, se montrent sans modification (Lowenthal) (37).

De même, le pH, le gaz carbonique, le calcium

Le métabolisme de base est souvent élevé.

La fixation de l'iode radioactif ne permet pas de penser à une hyperthyroïdie.

Tous ces examens biochimiques ne permettent donc, jusqu'à présent, aucune interprétation biologique. Il confirme le rôle métabolique important joué par le tissu musculaire. Ils mettent l'accent sur le rôle pathogénique des facteurs endocriniens. Leur étude est cependant nécessaire.

Dans le cadre de notre travail, ces épreuves ne peuvent nous donner aucun signe de certitude, mais seulement des indications que viendront confirmer les études électriques et anatomo-pathologiques que nous envisagerons à présent.

## C. — Les examens électriques.

### 1° L'Électrodiagnostic classique.

Dans les myopathies, on n'observe classiquement qu'une hypoexcitabilité faradique et galvanique sans modifications qualitatives, c'est-à-dire sans inversion de la formule polaire.

Mais ceci n'a pas une valeur absolue, van Bogaert, sur 18 myopathies, a trouvé dans 4 cas une réaction de dégénérescence partielle, et, dans 1 cas, une réaction de dégénérescence totale.

Dans les polymyosites, la réponse est normale, parfois on note une certaine hypoexcitabilité; dans certains cas, un caractère traînant de la décontraction.

### 2° La chronaximétrie.

Van Bogaert et M. A. Radermacker [14] cherchent à opposer myopathies et polymyosites par l'étude des chronaxies.

1. Dans les polymyosites, ces auteurs ont trouvé des chronaxies très peu modifiées au cours d'examens successifs. Les augmentations de la chronaxie sont en moyenne de deux à cinq fois leur valeur normale. Elles peuvent

atteindre jusqu'à dix fois cette valeur. Fait important : des muscles à chronaxie normale voisinent avec d'autres muscles ou faisceaux musculaires à chronaxie altérée.

Ces altérations sont diffuses, sans topographie nerveuse ou radiculaire, sans prédilection pour les muscles proximaux ou distaux.

En général, la contraction musculaire est vive, mais, lorsque les chronaxies varient entre cinq et dix fois la valeur normale, on constate un ralentissement de cette contraction.

Les diminutions d'amplitude sont très variables selon les cas; la majorité des malades de van Bogaert et Radermacker présentent une diminution d'amplitude des muscles des segments proximaux, tout comme dans une myopathie. Cependant, en examinant avec minutie les différents muscles, on constate souvent une altération moins rigoureusement topographique.

Lors de l'excitation du nerf, on obtient une réponse des différents muscles innervés par celui-ci, réponse qui est proportionnelle en amplitude à celle constatée au point moteur de chaque muscle pris individuellement. Enfin, dans la polymyosite existe une contraction musculaire douloureuse à l'excitation électrique.

2. — Dans les myopathies, par contre, on trouve des altérations plus uniformes, du moins en général.

L'atteinte est surtout proximale, les muscles d'une même région sont également altérés au point de vue de leur diminution d'amplitude et de l'augmentation de la chronaxie, avec quelquefois prédominance d'un côté.

L'excitation du nerf donne la même réponse ici que dans les polymyosites.

Mais la valeur des chronaxies est différente. Si l'affection est évolutive, on constatera de nombreuses fibres lentes avec des chronaxies très élevées, bien au-delà d'une dizaine de fois la normale. Lorsque la myopathie est très peu évolu-

tive, que les valeurs des chronaxies sont très voisines de la normale et qu'on la compare à une myosite chronique, le diagnostic différentiel pourra être impossible à faire.

Chez notre malade, la recherche des chronaxies a été rendue difficile par la quasi-disparition des masses musculaires; il convient de noter :

*a*) la discordance entre les deux côtés;

*b*) la très forte augmentation des chronaxies à droite, qui est en faveur du diagnostic de myopathie évolutive;

*c*) le fait que des chronaxies de valeur presque normale correspondent à des muscles très atrophiés est en faveur d'une myosite chronique ou d'une myopathie très lentement évolutive.

On peut conclure que, dans les polymyosites pseudomyopathiques, les données chronaximétriques ne peuvent affirmer de façon formelle un diagnostic de polymyosite ou de myopathie. C'est d'ailleurs ce que Christensen et Lévison disent : « Losque le processus inflammatoire persiste de nombreuses années et qu'il n'y a pas d'améliorations, des changements dystrophiques apparaissent à ce moment, et il n'est plus possible de les différencier d'une dystrophie musculaire essentielle. »

### 3° L'Électromyographie.

On sait que normalement l'électromyogramme enregistre sous la forme d'une pointe très brève les modifications électriques lors de la contraction volontaire d'une unité motrice.

Toute maladie musculaire, inflammatoire, dégénérative ou d'origine nerveuse entraînera, le plus souvent, des altérations du tracé.

Dans les polymyosites pseudomyopathiques, les courbes obtenues sont à peu de chose près superposables à celles

que donnent les autres affections musculaires, et en particulier les dermato-myosites (Thiébault et Fruhling, Bernheim et coll.).

Ce n'est que sommairement que nous en aborderons la description.

*a*) L'examen peut rester négatif — les potentiels d'unité motrice conservent un aspect et une durée sensiblement normaux.

*b*) Des anomalies peuvent exister :

α. au repos : sous forme de potentiels de fibrillations soit isolés, soit par salves de fréquence variable;

β. au moment de la contraction volontaire ou réflexe: la courbe, quantitativement normale, est qualitativement altérée : amplitude réduite, modification de la forme et de la durée des potentiels qui la constituent.

Thiébault-Fruhling [88], décrivent ainsi cette courbe : au mouvement volontaire léger, le tracé est constitué par des pointes très brèves, d'amplitude faible; lorsque la force du mouvement s'accroît, le tracé devient du type intermédiaire, avec apparition de potentiels à contours polyphasiques, d'aspect crénelé; au mouvement contre résistance correspond un tracé très particulier constitué par de grandes oscillations de la ligne de base sur lesquelles se greffent de nombreuses pointes brèves de plus faible amplitude.

La plupart des auteurs confirment ces données.

Il est donc possible d'affirmer le caractère myogène de l'affection sur cet aspect et d'éliminer les atrophies neurogènes.

Peut-on espérer pousser plus loin et dissocier polymyosite et myopathie par l'électromyographie?

Nous nous référons aux travaux de Buchtal [18]. Cet auteur évalue la durée des potentiels d'action sur les tracés enre-

gistrés et établit une statistique des types phasiques et surtout de la moyenne de cette durée.

Après étude de 17 cas de « myopathie », il arrive aux conclusions suivantes :

— la durée moyenne des potentiels d'action est diminuée chez les malades dont les muscles portent des lésions inflammatoires et dont l'incidence génétique de la maladie est particulièrement basse, c'est-à-dire dans les polymyosites;

— chez les malades dont les muscles ne montrent que des lésions dégénératives et qui présentent un pourcentage d'hérédité ou de familiarité myopathique élevé, cette durée moyenne est augmentée.

L'application sur un plan purement pratique et clinique de ces notions ne peut, à l'heure actuelle, être envisagée. Elles restent dans le domaine de la fine spécialité et de la recherche.

*En conclusion :*

L'examen électrique des muscles permet, dans un certain nombre de cas, de circonscrire le diagnostic.

Il ne faut pas, à l'heure actuelle, lui demander des précisions sur la nature exacte de la maladie musculaire.

## D. — **L'examen anatomo-pathologique.**

Nous avons déjà signalé l'importance capitale de la biopsie musculaire pour asseoir le diagnostic de polymyosite pseudomyopathique. Avant d'en étudier les résultats, nous en indiquerons les limites.

### 1° Les limites de la biopsie musculaire.

1. — L'importance de l'atrophie est souvent le seul guide du chirurgien qui fait le prélèvement. Or, ainsi que nous l'a montré l'étude chronaximétrique, les divers faisceaux musculaires ne participent pas au même titre à la

maladie. Des faisceaux musculaires sains voisinent avec des faisceaux altérés à l'intérieur d'un même muscle en apparence indemne ou touché. C'est une véritable biopsie dirigée qu'il convient de réaliser en s'appuyant sur les données des examens électriques. Faute de cette précaution et d'une technique rigoureuse, la biopsie risque de passer à côté des lésions les plus suggestives ou de rester muette malgré un tableau clinique évocateur. Ainsi se présente la première malade de Amyot et Vasquez, dont la biopsie est normale, alors que la clinique et l'électromyographie plaident en faveur d'une polymyosite ou tout au moins d'une « myopathie diffuse ».

2. — D'autre part, la biopsie ne fait que saisir un moment donné de l'histoire de l'atteinte du muscle. Ce sont les proportions respectives des lésions dégénératives, de la réaction endomysiale et de la régénération qui peuvent donner une idée de l'évolution.

*a*) Les *lésions dégénératives*. Au niveau du sarcoplasme : on a décrit son hyperplasie (tuméfaction trouble), sa liquéfaction (désintégration granuleuse), que l'on oppose à la coagulation du myoplasme (dégénérescence vitreuse ou cireuse). Dans le cours des modifications physico-chimiques de ses constituants, le sarcoplasme ne reste pas inactif; les noyaux musculaires prolifèrent.

*b*) A ces processus régressifs se mélangent des *phénomènes progressifs*. La fibre régénère aux dépens d'éléments musculaires pré-existants qui prolifèrent en plaques à noyaux multiples ou en bourgeons. Ce bourgeon n'est d'ailleurs qu'un plasmode continuant le bout du segment musculaire conservé.

La fibrillation se fait d'abord dans le sens longitudinal, puis la striation transversale apparaît. La majorité du sarcoplasme de la fibre se différencie en fibrilles. Ce phénomène peut, en dehors de toute dégénérescence, se renverser. Le sarcoplasme indifférencié induit les fibres striées à régresser

vers un état plasmodial d'abord et à s'individualiser ensuite en cellules.

*c*) Le troisième élément qui intervient dans l'étude de la biopsie est l'*état du conjonctif intermysial.* Ce conjonctif est d'obédience musculaire et nerveuse. Il suffit que la tension des fibres se relâche pour que la gaine prolifère; ce qui aboutit en clinique à une contracture. Cette prolifération manque si le faisceau est dénervé; elle ne se fait pas non plus dans certaines affections, comme la myopathie, où il semble y avoir au niveau de la fibre un désordre métabolique.

La gaine peut réagir à la manière d'un tissu lymphopoïétique retrouvant à la faveur de la pathologie sa fonction fœtale : ce sont les lymphorrages.

Elle peut s'œdématier, circonstance éminemment favorable à la production du collagène.

Ce que donnera l'examen anatomo-pathologique est donc la résultante fixée d'une évolution où ces trois phénomènes jouent chacun leur partie.

3. — Un autre élément vient limiter la valeur de la biopsie : c'est le retentissement éventuel d'un état de cachexie ou de dénutrition sur la fibre musculaire indépendamment du processus myogène.

Cependant, une fois définies ces limites, il n'en reste pas moins que la biopsie demeure l'examen le plus souvent seul révélateur du caractère inflammatoire de certaines affections musculaires. Sa valeur est grande à tel point que Bernheim rejette les observations où elle ne figure pas.

Dans le cadre des polymyosites peudomyopathiques, nous étudierons maintenant d'une manière comparative les lésions des polymyosites et des myopathies.

## 2° Les images histologiques.

Dans les myopathies, les lésions siègent essentiellement au niveau de la fibre musculaire, dans les polymyosites elles touchent à la fois fibres et tissu interstitiel.

a) *Les lésions de la fibre musculaire.*

1. *L'inégalité des diamètres transversaux des fibres.* — C'est d'après Slauck [33] un des signes les plus précoces de la myopathie.

Les fibres hypertrophiées voisinent avec des fibres atrophiées, dont la striation transversale s'atténue. L'hypertrophie de la fibre, passagère, ne dépend pas d'une activité fonctionnelle supérieure à la normale. Les fibrilles n'ont pas proliféré, mais le sarcoplasme. Ce faisant, les interstices qui séparent les faisceaux fibrillaires s'accentuent, des fentes se produisent, selon un mode auquel Marinesco [60] a donné le nom de myolyse; certains faisceaux paraissent se détacher de la fibre mère ou n'y adhérer que par une extrémité, d'où les aspects décrits par Erb de bi et de trifurcation.

On retrouve dans les polymyosites l'inégalité des fibres. Mais il semble que les aspects de myolyse soient plus spécifiques de la myopathie.

2. *Modification des noyaux.* — Dans les myopathies, la myotonie atrophique, les divers auteurs ont noté de longues chaînes de noyaux sous le sarcolemme et dans la profondeur de la fibre. L'accord n'est pas fait sur la valeur diagnostique que l'on peut donner à la longueur de la chaîne. Ces noyaux se présentent sous des aspects très variables, qu'il s'agisse de leur forme : ronde, fusiforme, ellipsoïdale de leur taille, de leur affinité tinctoriale.

Dans les polymyosites, chaînes et centralisation des noyaux ne sont pas rares; plus souvent, on ne note qu'une simple hyperplasie nucléaire (Furtado, obs. II).

3. *Les divers aspects de dégénérescence.* — Là, aucun aspect ne permet de différencier atteinte inflammatoire ou dégénérative.

Dans un premier temps, et ceci est surtout valable pour les polymyosites, on note surtout des modifications de colorabilité. Certaines fibres ou certains segments se colorent

de façon homogène à l'éosine ou montrent une affinité élective pour l'hématéïne (Eaton) [30].

Puis les divers types de dégénérescence peuvent être notés. La juxtaposition de fibres indemnes, de fibres gonflées, de fibres segmentairement dégénérées, donnent à la coupe un aspect bariolé assez différent de l'atrophie progressive fasciculaire des processus neurogènes.

4. *Les signes de régénérescence.* — Ils distinguent, pour Adams et Denny-Brown [1], myosites et myopathies par l'activité régénératrice que l'on observe dans les premières. En fait, ces signes sont d'une interprétation difficile. Sur un fragment de tissu plus ou moins bouleversé par la maladie, il est bien délicat de pouvoir les retrouver. Leur absence ne doit pas venir infirmer un diagnostic de polymyosite, car ils se limitent souvent à une tentative avortée.

En conclusion, les aspects pathologiques du parenchyme musculaire ne permettent pas de différencier d'une façon certaine polymyosites et dégénérescences progressives. Cette dissociation se fera sur les images lésionnelles du tissu interstitiel.

### b) *Les lésions du tissu interstitiel.*

Dans la myopathie, l'hyperplasie du tissu conjonctif interstitiel est de règle. Toute altération de la fibre réagit peu ou prou sur le tissu interstitiel, et vice versa. Cependant, cette réaction est très modérée, souvent réduite à la densification des fibres de la réticuline périmusculaire. Signalons aussi la présence de cellules adipeuses, surtout au niveau des muscles pseudohypertrophiés.

Dans les polymyosites, l'aspect réalisé est tout différent. Le tissu interstitiel est le siège de modifications importantes.

1. *Œdème.* — Cette lésion, pour certains auteurs (Bianchi) [13], représente l'élément fondamental du processus pathologique. Furtado, et Alvim (obs. I), Bernheim et collaborateurs, y insistent dans leurs observations.

C'est un œdème plus ou moins prononcé dissociant les fibres musculaires, créant de larges plages claires à peu près vides d'éléments figurés. Très caractéristique des polymyosites aigües, il est trouvé également dans des formes évoluant depuis de longs mois. Cependant, dans certaines formes chroniques, il peut faire défaut. Son absence ne peut venir mettre en doute un diagnostic de polymyosite.

2. *Les infiltrats inflammatoires.* — Ils ne représentent pour certains qu'un élément secondaire, voire absent, de la polymyosite pseudomyopathique.

En fait, ils sont à peu près constants, formés de lymphocytes mêlés d'histiocytes et de plasmocytes.

Les macrophages sont souvent associés à ces éléments dans les zones nécrotiques.

Ces infiltrats s'étendent en nappes dans l'endomysium et dans le périmysium, parfois plus denses autour des petits vaisseaux.

La présence de polynucléaires est fréquente (Furtado et Alvim, obs. II); souvent, on peut trouver, associés, des éosinophiles. Des hématies sont parfois mêlées aux infiltrats.

3. *La réaction fibreuse interstitielle.* — Plus ou moins accusée, selon le degré d'évolution des lésions, elle se présente sous la forme de lamelles de collagène qui tendent à s'épaissir. Ces lamelles apparaissent d'abord à la périphérie du muscle, puis dans les septa et enfin entre les fibres elles-mêmes.

Plus tard, cette sclérose va s'étendre sous forme de trousseaux hyalinisés presque acellulaires engainant les fibres musculaires dans une gangue de fibrose.

4. *Les vaisseaux.* — Sont peu modifiés. Les périvascularites ne sont que des témoins de l'inflammation tissulaire.

5. *Les nerfs.* — Sont indemnes. Terminaison nerveuse, plaque motrice, organes sous-neuraux, sont paradoxalement conservés sur des muscles sévèrement altérés.

*Chez notre malade*[e]*:*

Alors que l'examen clinique avait abouti à une hypothèse de myopathie, hypothèse que l'examen électrique était venu confirmer, la biopsie rectifia le diagnostic montrant :

*a*) des lésions importantes du parenchyme musculaire;

*b*) des altérations considérables du tissu interstitiel (œdème, infiltrats inflammatoires, lamelles de fibrose jeune). Il s'agissait d'une myosite.

### E. — Dans quel cadre peut-on ranger ces polymyosites pseudomyopathiques ?

La lecture attentive des observations que nous avons résumées nous a permis de penser que quelques-unes d'entre elles étaient des dermatomyosites sans syndrome cutané et viscéral. Texier [86] insiste sur ces formes :

« Dans le tableau clinique assez polymorphe des dermatomyosites, un seul facteur apparaît constant et à peu près uniforme : c'est l'atteinte musculaire. C'est elle qui réalise l'unité du groupe, et il existe même des formes sans participation cutanée. »

Son observation XIII, réalise, en somme, un tableau superposable à celui que nous avons décrit, mais la gravité des troubles cardio-respiratoires est venue dans l'esprit du clinicien effacer l'aspect pseudomyopathique. La biopsie a fait la preuve de la polymyosite avant que le diagnostic clinique de myopathie puisse être envisagé.

Sur le *plan clinique*, la précession d'un épisode infectieux, l'atrophie musculaire et l'impotence fonctionnelle, la myosclérose, les douleurs, permettent, en dehors de toute atteinte cutanée de dysphagie ou de syndrome de Raynaud, d'évoquer la dermatomyosite.

L'observation VI de Nattrass, syndrome cutané mis à part, réunit ces divers symptômes : le doute n'est plus permis.

L'*examen électromyographique* permet lui aussi ce rapprochement. Thiébault et Fruhling ont rapporté, entre autres, les électromyogrammes de deux malades : l'un présentant une polymyosite pseudomyopathique, l'autre une dermatomyosite. Les résultats en sont superposables.

Sur le *plan anatomo-pathologique*, Le Coulant, Texier et Chéroux [52] ont précisé les lésions que l'on trouve dans la dermatomyosite et, en particulier, dans la forme chronique.

A côté de fibres d'aspect normal, on trouve des éléments qui présentent :

— une augmentation du nombre et du volume des noyaux;

— une disparition de la striation transversale;

— un aspect vacuolaire plus ou moins important. Ces vacuoles par coalescence donnent à la fibre une apparence floue et cotonneuse évoquant un chevelu mité et frangé à son extrémité;

— des lymphorrages abondants qui se trouvent dans un tissu conjonctif interfasciculaire dissocié par l'œdème.

L'identité de ces lésions et de celles que nous avons décrites dans la polymyosite pseudomyopathique confirme les données de l'examen clinique et électrique.

Aux côtés de la polymyosite œdémateuse de Bergouignan, de la forme arthropathique isolée à partir d'une observation de MM. Broustet, Bergouignan et Léger, de la forme pseudo-myasthénique signalée par Christensen, il y a donc une place, dans le cadre des dermatomyosites sans syndrome cutané, pour certaines formes de polymyosites pseudomyopathiques.

Nous confirmons ainsi les conclusions auxquelles aboutissait Texier en 1950, alors que seules les publications de Furtado et Alvim et de Christensen et Levison avaient attiré l'attention sur cette forme clinique.

Cependant, et comme nous avons tenté de le montrer au cours de cette étude, le domaine des polymyosites pseudo-

myopathiques s'est élargi. Toute polymyosite qui prend le masque d'une myopathie mérite d'y prendre place. Il ne faut donc pas tenter systématiquement d'intégrer toutes les polymyosites pseudomyopathiques dans le cadre des dermatomyosites.

Nous ne chercherons pas à aller plus avant dans cet effort de classification; mais reprenant notre observation, nous allons étudier un point volontairement passé sous silence jusqu'ici.

La biopsie a attiré l'attention sur la présence de nodules de cellules épithélioïdes, dont l'un est centré par une cellule de type Langhans.

Peut-on préciser à partir de ces éléments la nature de la polymyosite présentée par notre malade? C'est à la discussion de ce problème que nous nous attacherons à présent.

# DISCUSSION SUR LA NATURE DE LA POLYMYOSITE PRESENTEE PAR NOTRE MALADE

La discussion est centrée par la présence de nodules lympho-épithélioïdes et de la cellule géante.

La diffusion de l'affection permet d'éliminer très vite tous les processus giganto-cellulaires localisés.

De même, la simple confrontation anatomo-clinique écarte lèpre tuberculoïde, réticulose d'inoculation, maladie de Nicolas-Favre, les viroses...

Pratiquement, la discussion sera centrée sur trois points principaux :

— les myosites nodulaires dans le cadre des maladies dites du collagène;

— les myosites tuberculeuses;

— les myosites de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann.

## I. — Les Polymyosites nodulaires dans le cadre des maladies dites du collagène.

La conception des maladies du collagène issue des travaux de Klemperer [44] repose sur la notion de base suivante : la substance fondamentale du tissu conjonctif peut être le siège, dans certaines maladies, d'une dégénérescence fibrinoïde, résultant d'une dépolymérisation, histologiquement appréciable par une modification de ses affinités tinctoriales.

Petit à petit, on a groupé sous ce terme le lupus érythémateux disséminé (L.E.D.), la périartérite noueuse (P.A.N.), la sclérodermie (S.D.), les dermatomyosites (D.M.), la polyarthrite chronique évolutive (P.C.E.), le rhumatisme articulaire aigu (R.A.A.)...

Cette conception, qui propose un dénominateur commun à des maladies apparemment diverses, est fortement battue en brèche. Il ne nous appartient pas ici d'en discuter. Ce groupement a permis l'étude de toute une série de faits de passage qui unissent :

D.M et L.E.D., S.D., P.A.N.

P.C.E. et R.A.A., L.E.D. (Papillaud) [70].

Une caractéristique clinique remarquable se retrouve dans ces affections : l'atteinte musculaire.

Cette atteinte musculaire, en dehors de certaines images particulières, présenterait un tableau commun, témoin de la réaction hyperergique du système réticulo-endothélial intermysial (Maurice) [61]. Cependant, des différences doivent être signalées. Ainsi Le Coulant, Texier et Cheroux [52] opposent, par l'étude histologique, l'atteinte à la fois parenchymateuse et interstitielle des dermatomyosites à l'atteinte interstitielle isolée de la S.D. et la scléro-poïkilo-dermatomyosite.

D'un autre point de vue, la P.C.E., le R.A.A., la S.D., peuvent présenter des polymyosites à éléments nodulaires lympho-épithélioïdes. Ce sont ces polymyosites qui se posent en diagnostic avec la forme revêtue dans notre observation.

Sur le plan clinique, il n'y a guère de problèmes. Notre malade n'a présenté aucune lésion cutanée. L'épisode articulaire au niveau des chevilles, signalé en 1945, peut prêter à la discussion. Pourtant, il est difficile, sur ce simple fait, mal précisé et isolé, d'envisager sérieusement une arthrite.

Sur le plan anatomo-pathologique, il en est autrement. Aussi ferons-nous une rapide étude comparative des lésions histologiques dans les polymyosites et dans notre cas.

1° *La myosite rhumatismale.* — L'existence d'une polymyosite aiguë ou subaiguë, susceptible de passer à la chronicité, a été signalée comme élément dominant d'un tableau de R.A.A.

A ce fait, pour le moins rare, s'oppose la fréquence des myalgies fugaces.

Histologiquement, on note le plus souvent un œdème musculaire diffus caractérisé par de l'hyperhémie, une exsudation séreuse distendant le tissu conjonctif et les fibres musculaires sans infiltration cellulaire notable.

On peut trouver aussi, parfois sans expression clinique, des nodules d'Aschoff. Ces nodules se distinguent des infiltrats lympho-épithélioïdes par leur caractère plus franchement granulomateux et par la morphologie des grandes cellules macrophagiques, qui, avec les lymphocytes et les histiocytes, le composent.

2° *La myosite de la P.C.E.* présente, au milieu d'une infiltration interstitielle lymphocytaire accompagnée par endroits d'une fibrose diffuse, des nodules de 50 à 300 $\mu$ de diamètre environ et dont la situation est généralement paravasculaire. Formés autour de lymphocytes, ces nodules sont constitués ici et là par de petits amas de cellules épithélioïdes et même, selon STEINER [84], de rares cellules géantes. Cet auteur insiste, en outre, sur la pauvreté des structures de réticuline. A côté de ces lésions, on trouve des fibres musculaires atrophiées, inégales, tendant à perdre leur striation transversale et s'enrichir anormalement de noyaux.

Les vaisseaux sont touchés, et dans les formes chroniques, on assiste soit à une hyalinose progressive, surtout adventitielle; soit, au niveau des artères plus petites, à la constitution d'un nodule paravasculaire lympho-histiocytaire (MAURICE) [61].

Hormis les lésions vasculaires, il est malaisé de différencier cet aspect de celui révélé par la biopsie de notre malade. Mais, à l'évidence, il ne s'agit pas dans notre observation

d'une P.C.E. Faut-il donc voir dans l'affection présentée par notre malade un mode d'atteinte musculaire ou un mode de réponse identique à celui de la polymyosite de la P.C.E.? Il nous est impossible de répondre.

3° Signalons enfin les *lésions musculaires de la S.D.* — Les fibres sont grignotées, remplacées par un collagène dense, mais elles ne présentent pas d'images de dégénérescence vacuolaire.

Le tissu interstitiel est remarquable par sa richesse en histiocytes et en lymphocytes. Ça et là on retrouve des amas lympho-épithélioïdes.

Il n'y a pas concordance avec les lésions observées sur notre coupe, mais simplement ressemblance. Cependant, les deux affections, malgré leur opposition clinique, sont peut-être proches l'une de l'autre. Nous avons signalé que des faits de passage unissent entre elles les diverses collagénoses.

*En conclusion :*

On ne peut intégrer complètement notre observation dans le cadre des maladies dites du collagène. On ne peut pas l'en distinguer formellement. Peut-être, étant donné le manque d'originalité des réponses musculaires, faut-il, pour chercher la place de la polymyosite que nous étudions, nous engager dans des voies différentes. C'est ce que nous ferons maintenant en étudiant les myosites tuberculeuses.

## II. — *Les myosites tuberculeuses.*

La myosite tuberculeuse est une affection rare, dont la première description serait due à ZENKER en 1870 [93]. CULOTTA, dans un protocole portant sur 2.224 autopsies de tuberculeux, ne l'a rencontrée que quatre fois.

L'infection peut se faire de deux façons principales :

*a*) myosite par extension secondaire d'un processus tuberculeux dont le foyer primitif est extramusculaire;

*b*) myosite par dissémination hématogène à partir d'un foyer passé cliniquement inaperçu.

Les lésions débutent dans le tissu interstitiel autour des vaisseaux. Pergola [73] a isolé quatre formes, désormais classiques, que nous rappellerons brièvement.

1. — La forme nodulaire diffuse, caractérisée par des nodules durs, enchâssés dans le muscle, occupant un segment de membre ou truffant la musculature. L'évolution se fait par poussées vers une disparition sans suppuration. On peut trouver des B.K. au niveau des lésions.

2. — L'abcès froid du muscle (20 observations). Difficile à affirmer cliniquement. Il évolue comme un abcès froid du tissu cellulaire sous-cutané.

3. — La myosite scléreuse ou cirrhose tuberculeuse de Lanz et Quévrain. C'est une tumeur diffuse très dure, irrégulière. Le départ d'avec une tumeur maligne ne sera fait que par la biopsie.

4. — La myosite fongueuse de Morestin, qui réalise une forme intermédiaire entre les deux précédentes.

A côté de ces formes, on a isolé une polymyosite interstitielle chronique disséminée, qui montre peu de tendance à la nécrose.

Les quelques cas de cette variété décrits dans la littérature ont été, les uns attribués à la sarcoïdose de Besnier-Bœck, les autres à la tuberculose.

Ainsi, le cas publié par Furtado et Carvalho [35]. Chez un enfant atteint de contractures musculaires avec hypertro-

phies généralisées, les auteurs, sur le vu d'un follicule tuberculeux, posent le diagnostic de tuberculose musculaire miliaire.

Maurice, reprenant le cas, le classe dans les polymyosites de la sarcoïdose.

L'observation de Schwarz, rapportée par Maurice [61], présente un type d'atteinte diffuse et généralisée de la musculature de nature tuberculeuse, mais l'allure très inflammatoire de l'affection caractérisée par des douleurs et de l'œdème n'évoquait guère le diagnostic d'un polymyosite chronique.

Adams, Denny-Brown et Pearson [1] n'ont constaté qu'une seule fois la participation du muscle à la tuberculose miliaire et en soulignent la rareté.

La polymyosite chronique tuberculeuse, si elle existe, n'est donc qu'un fait d'exception.

La rareté de cette atteinte tuberculeuse, en clinique, concorde avec la difficulté expérimentale à obtenir une infection bacillaire du muscle.

Costantini [22], cependant, a réussi à obtenir la formation de multiples nodules lympho-épithélioïdes au niveau du muscle par injections intraveineuses chez le cobaye, d'une souche de B.K. présentant un tropisme musculaire par passages répétés de la culture dans les milieux progressivement enrichis en muscle de cobaye.

L'intensité de la réaction musculaire augmente en sensibilisant l'animal par ce milieu de culture riche en muscles. La vulnérabilité du muscle à l'infection tuberculeuse serait donc conditionnée par :

— la souche des bacilles;

— l'état de sensibilisation du sujet.

*Chez notre malade :*

On ne note aucun antécédent tuberculeux avéré. La calcification hilaire droite révélée par la radioscopie est le seul

stigmate que l'on puisse trouver d'une infection bacillaire. Il paraît donc difficile de s'arrêter à un diagnostic de polymyosite chronique tuberculeuse, d'autant que sur la coupe il n'y avait aucune trace de caséum, que la follicule ne présentait aucune tendance à la nécrose, que l'aspect et la multiplicité des noyaux de la cellule géante ne permettaient pas de l'identifier formellement à une cellule de Langhans.

Il nous faut envisager maintenant si cette polymyosite n'entre pas plutôt dans le cadre des formes musculaires de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann.

## III. — *Les myosites de la maladie Besnier-Bœck-Schaumann.*

La maladie de Besnier-Bœck-Schaumann représente un type achevé de réticulose, remarquable par la multiplicité et la diversité de ses lésions.

Ses limites sont floues. On tend de plus en plus à les élargir.

### 1° Fréquence.

Les formes musculaires, rarement signalées, sont, depuis 1952, environ, particulièrement étudiées. Les cas publiés se multiplient. Pautrier [71], en 1939, publie le premier mémoire important consacré à cette localisation. Avant lui, seuls Licharew (1908) [55], Mücha et Orzechowski (1919) [64] et Sundelin (1925) [85], avaient plus ou moins clairement décrit la sarcoïdose musculaire.

En février 1955, Klotz, Rubens-Duval [41], estiment à 30 le nombre d'observations publiées dans la littérature mondiale. A partir de ce chiffre, et compte tenu des travaux ultérieurs (Maurice [64], Devic-Masson [26], Lafon, Page et Passouant [49]), nous en avons dénombré 42.

La multiplication des observations est en relation avec la facilité de plus en plus grande avec laquelle on pratique la biopsie musculaire.

Cette biopsie musculaire s'avère utile dans deux conditions

différentes, ou bien il s'agit de prouver par l'examen histologique d'un muscle apparemment normal l'existence d'une sarcoïdose que l'on soupçonne au niveau des viscères; ou bien ce sont des modifications apparentes de la musculature qu'il faut préciser.

La recherche systématique des myosites asymptomatiques fut entreprise par MYERS et ses collaborateurs (1952) [65]. Chez 4 patients atteints de sarcoïdose, mais sans symptôme musculaire, ces auteurs découvrent par trois fois des images caractéristiques au niveau du muscle. Ils concluent à la fréquence de cette localisation et conseillent la biopsie musculaire pour assurer le diagnostic de sarcoïdose.

En 1955, MAURICE confirme l'exactitude de ces travaux. Sur 7 cas autopsiés de maladie Besnier-Bœck-Schaumann, il retrouve 5 polymyosites nodulaires épithélioïdes. Sur 6 malades biopsiés, 3 présentent une atteinte musculaire.

### 2° MANIFESTATIONS CLINIQUES.

Elles s'opposent à la fréquence vraisemblable de l'atteinte du muscle.

21 cas ont été reconnus du vivant du malade.

11 se sont manifestés cliniquement.

Les signes fonctionnels sont rarement évocateurs : fatigabilité musculaire, diminution de la force; les myalgies sont parfois constatées (BATES [6], MUCHA, KLOTZ, LAFON).

On peut distinguer deux grands types cliniques :

a) *La forme tumorale.* — Tantôt il s'agit de tumeurs musculaires importantes dont le volume peut atteindre celui d'un œuf. Le malade consulte le chirurgien, et c'est à l'analyse histologique qu'est porté le diagnostic de Besnier-Bœck-Schaumann (PAUTRIER, LAFON, obs. II).

Tantôt il s'agit de nodosités disséminées de petite taille (BATES, HARREL [39], KRABBE [47], LONGCOPE [56]).

b) *La forme atrophique ou hypertrophique.* — L'examen montre des modifications du volume musculaire.

1. — Le plus souvent, il s'agit d'une amyotrophie. Cette atrophie musculaire ne présente aucun caractère séméiologique particulier. Elle prend habituellement l'allure d'une atrophie musculaire primitive et progressive, localisée surtout aux racines. Devic en a signalé une localisation distale. Le malade prend alors souvent un aspect de myopathique.

Cette amyotrophie peut être segmentaire (Lafon).

Parfois, elle est plus étendue, disséminée à l'ensemble de la musculature striée.

Il est difficile de savoir si cette atrophie est primitive ou secondaire à des lésions du système nerveux central ou périphérique.

Chez un malade de de Morsier (63), le diagnostic de sclérose latérale amyotrophique avait été porté. La vérification nécropsique fit la preuve d'une infiltration sarcoïdique intéressant à la fois la musculature et le système nerveux, moelle et méninges surtout. Les malades de Harrel et de Mazza (62) présentaient des atrophies et parésies musculaires imputables à des nodules épithélioïdes infiltrant les troncs nerveux.

Le double facteur myogène et neurogène peut donc expliquer, selon les cas, l'atrophie présentée.

2. — On a signalé aussi des formes hypertrophiques.

Ces formes sont pures (Klotz, Furtado) et donnent au malade un aspect athlétique, qui contraste avec l'affaiblissement de la force musculaire.

Ou bien associées à des zones d'atrophies (Mucha).

3. — La localisation. Quel que soit le caractère de l'atteinte musculaire, c'est surtout la musculature striée qui est intéressée. De Morsier a signalé l'atteinte de la langue.

4. — La consistance des muscles est parfois modifiée. Ils deviennent indurés, perdent leur élasticité.

Enfin, ces manifestations peuvent être isolées ou accompagnées d'autres manifestations sarcoïdiques qui viendront en faciliter le diagnostic.

### 3° Manifestations histologiques.

Il s'agit d'une inflammation granulomateuse chronique, capable de toucher plus ou moins tous les organes, et se manifestant par l'apparition de cellules épithélioïdes avec infiltration de lymphocytes; on observe généralement des cellules géantes.

Ces nodules diffèrent des formations tuberculeuses par l'absence de bacilles de Koch et de caséum, par leurs limites fréquemment nettes à l'égard du tissu environnant, qui ne présente que peu de signes inflammatoires.

Au niveau de la musculature, les granulomes sont bien limités à l'égard du parenchyme demeuré relativement indemne (Maurice).

Les colorations argentiques révèlent une structure réticulaire en réseaux péri et intranodulaires qui signerait le diagnostic de sarcoïdose.

Les cellules géantes imitent les cellules de Langhans, mais peuvent en différer par leur forme irrégulière, leur taille parfois considérable, le nombre et la disposition des noyaux.

Cet aspect pathognomonique, et en dehors duquel on ne peut poser le diagnostic de sarcoïdose (de Morsier, Maurice), ne représente pour d'autres (Lafon, Klotz) qu'un stade initial.

Plus tard, en effet, l'infiltrat inflammatoire deviendrait dominant. Les fibres musculaires, dilacérées plus qu'atrophiées, sont considérablement altérées et ne sont plus retrouvées que sous forme de quelques travées, fragmentées au sein d'un infiltrat dense, et ayant perdu leur striation transversale. Il n'est pas exceptionnel de noter, à ce stade, la présence de cellules géantes myogènes développées aux dépens de fibres musculaires altérées.

A une phase extrême, la sclérose collagène remplace progressivement l'infiltrat inflammatoire. Elle rend compte des formes cliniques de myosite fibreuse.

### 4° Les examens complémentaires.

En l'état actuel de nos connaissances, ils ne peuvent être d'aucun secours diagnostique. Nous ne ferons que les citer brièvement :

— la cuti-réaction est négative dans 60 à 72 % des cas;

— la calcémie est souvent élevée;

— on note également une dysprotidémie, avec, en général, hyperglobulinémie portant sur la fraction $\gamma$ et hypo-albuminémie.

*Considérations.*

Ce tableau que nous venons de brosser de la localisation musculaire de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann, sans chercher à discuter les observations, attire quelques commentaires.

1. — Nous avons été frappé par la ressemblance clinique entre tuberculose et sarcoïdose musculaires. La pratique de la biopsie musculaire a pour effet d'augmenter considérablement le champ de la sarcoïdose et de restreindre celui de la tuberculose.

Il existe des formes de tuberculose sans fongosité ni tendance à la suppuration. Il existe, peut-être, des polymyosites chroniques tuberculeuses comme il existe des polymyosites chroniques sarcoïdiques. Le point de séparation entre tuberculose et sarcoïdose musculaires, en dehors d'un contexte clinique évocateur, est donc difficile à préciser, d'autant que l'examen histologique dans ces cas ne peut être d'aucun secours.

2. — L'atteinte musculaire de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann, souvent latente, est obligatoirement très diffuse. Les biopsies, faute de données cliniques et électriques, sont pratiquées au hasard. Et pourtant, dans la plupart des

cas, elles révèlent une atteinte nodulaire lympho-épithélioïde.

On peut être étonné de cette diffusion, et par là de la spécificité des lésions observées, lorsqu'on connaît les limites de la biopsie dans les polymyosites en général, limites que nous avons précisées plus haut.

3. — Les descriptions histologiques elles-mêmes prêtent à discussion.

Pour certains auteurs, l'altération du parenchyme musculaire écarte le diagnostic de sarcoïdose.

Pour d'autres, l'altération secondaire du parenchyme est de règle et rend compte, avec les lésions du tissu interstitiel, des formes de polymyosites chroniques inflammatoires fibreuses décrites.

4. — Comme il n'existe aucun critère permettant d'affirmer à coup sûr la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann, il semble bien que l'on classe sous ce titre certaines polymyosites que l'on ne peut que difficilement ranger dans une autre rubrique. Si la négativité de la réaction tuberculinique peut orienter vers cette hypothèse, on ne lui doit cependant accorder qu'une valeur toute relative.

On connaît, en effet, les tuberculoses évolutives, cliniquement indiscutables, qui présentent des cuti-réactions négatives. De même, certaines sarcoïdoses authentiques peuvent présenter une réaction positive.

*Reprenons maintenant notre observation.*

Si l'on admet comme absolue la description que nous avons donnée de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann dans sa forme musculaire, on peut sans arrière pensée y inclure notre cas : polymyosite atrophique avec myosclérose présentant à la biopsie un nodule du type de Besnier-Bœck.

Cependant, il nous semble difficile d'affirmer sans réserve ce diagnostic.

En effet, cette polymyosite qui évolue depuis cinq ans est isolée. Rien, par ailleurs, ne permet d'envisager une autre localisation sarcoïdique.

Nous n'avons pas pratiqué de cuti-réaction à la tuberculine.

Débordant le cadre de l'atteinte musculaire, nous avons été amené à mettre en parallèle la sarcoïdose musculaire et la sarcoïdose hypodermique de Darier-Roussy.

On sait que de nombreux auteurs, Pautrier (72) en particulier, écartent la sarcoïdose de Darier-Roussy du cadre de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann.

Histologiquement, cette variété de sarcoïdose présente l'association de lésions inflammatoires et de nodules du type Bœck. Poussant le parallèle sur le plan histologique, nous avons été frappé de l'identité des deux affections, compte tenu de l'originalité particulière de la réponse des tissus cellulaire sous-cutané ou musculaire. Les mêmes arguments qui rejettent du cadre de la lymphogranulomatose bénigne la sarcoïdose hypodermique peuvent être repris pour la polymyosite nodulaire chronique.

Tout au plus, chez notre malade, peut-on imaginer une myosite, non différente d'une polymyosite d'origine indéterminée, mais se développant sur un terrain à « aptitude de Besnier-Bœck-Schaumann ».

Restant sur le plan de l'atteinte musculaire, n'est-il pas possible d'invoquer une origine endocrinienne à la modification de terrain ainsi envisagée ?

On connaît l'importance des facteurs hormonaux, et en particulier du groupe : thyroïde, surrénale, dans la pathologie du muscle. On sait également l'importance de l'axe hypophyso-surrénal dans les réponses de l'organisme et la constitution « du terrain ». On peut penser que les troubles endocriniens importants de la ménopause ont entraîné chez notre malade des modifications du circuit myoendocrinien. Ces modifications ont conditionné une aptitude réactionnelle particulière à un agent ou à des agents agresseurs.

Synthétiquement, on peut regrouper les diverses affections

musculaires de la post-ménopause, quelles qu'en soient les disparités cliniques ou anatomiques : dystrophie musculaire de la ménopause de Nevin et de Shy et Mac Eachern, polymyosites tardives indéterminées, polymyosites chroniques du type Besnier-Bœck-Schaumann. La singularité de la réponse de l'organisme dans chaque cas particulier entraîne des manifestations cliniques et histologiques diverses.

L'action souvent bénéfique de l'A.C.T.H. et de la cortisone, quel que soit le type de polymyosite envisagée, nous paraît être un appoint à cette hypothèse.

Nous ne nous attarderons pas sur un autre aspect des problèmes que nous a posés cette myosite.

L'atteinte de la fibre est-elle primitive ? est-elle secondaire à l'inflammation interstitielle ? y a-t-il altération égale et simultanée du parenchyme et du tissu interstitiel ? Nous ne pouvons répondre.

Le problème posé se rapproche de celui des cirrhoses hépatiques.

Sur le plan anatomo-pathologique, on tend plutôt à envisager une myosite interstitielle retentissant secondairement sur la fibre musculaire.

Rien, en fait, ne nous permet d'infirmer ou de confirmer cette hypothèse.

Nous n'avons donc pu résoudre que par une hypothèse dont nous voyons bien les imperfections et les limites, les problèmes que nous a posés cette observation sur le plan nosographique.

Pour compléter l'étude des polymyosites pseudomyopathiques, il nous en faut aborder maintenant le traitement.

# TRAITEMENT

Avant toute étude du traitement des polymyosites pseudo-myopathiques, il convient de rappeler que la maladie peut avoir tendance d'elle-même à évoluer vers la guérison. Ailleurs, elle présentera une allure rémittente, des phases d'arrêt ou d'amélioration succèdent à des phases d'aggravation.

Nattrass (66) tient pour capitale la psychothérapie. Il s'agit d'empêcher la constitution de déformations qui réalisent alors par elles-mêmes une source de complications et une entrave à la guérison.

Il faut bien reconnaître que cette méthode est, dans de nombreux cas, insuffisante.

La multiplicité des traitements proposés en objective le manque d'efficacité.

Quinine, strychnine, arsenic, chlorure de calcium, salicylates, urotropine, iode, vaccins, pyréthothérapie, prostigmine, éphédrine, guanidine, extraits thyroïdiens, sulfamides, pénicilline, streptomycine, ont été conseillés.

Plus récemment, les acides aminés (glycocolle), les vitamines A, B 1, C, E, PP, le propionate de testotérone, ont été vantés. On ne peut méconnaître les résultats qu'ils ont parfois entraînés. Ainsi, chez le malade de Thiébault et Fruhling, on assite à une amélioration spectaculaire par un traitement associant vitamine A et E, glycosthène et glutaminol.

Cependant c'est l'avènement de l'A.C.T.H. et de la cortisone qui a permis de renouveler le problème thérapeutique.

En reprenant les diverses observations qui nous ont servi de guide, nous chercherons à préciser la posologie et les résultats de ces médicaments.

*Posologie.* — L'hormone la plus fréquemment utilisée est la cortisone. L'A.C.T.H. constitue plutôt un traitement d'appoint : en cours de cure, pour stimuler la surrénale; après la cure, pour compléter l'action de la cortisone.

Les doses de cortisone employées oscillent suivant les auteurs de 50 à 200 mmg *pro die*. En pratique, il est préférable d'utiliser d'emblée des doses suffisamment fortes : 200 mmg par jour.

Leur maintien ou leur diminution sera fonction de l'évolution de l'affection.

*Résultats.* — Sur le plan clinique, les résultats sont les plus souvent très satisfaisants. On signale de façon assez constante deux résultats fonctionnels :

- disparition des myalgies;
- amélioration subjective assez considérable portant sur l'état général, la force musculaire et la motilité.

Par exemple, chez une malade de Amyot et Vasquez : une semaine après le début du traitement, on notait une récupération sensible de la force avec sensation de mieux-être. Quatre mois plus tard, l'amélioration était de plus en plus nette, le malade pouvait se suffire à elle seule et menait, à l'hôpital, une vie normale.

Cette amélioration persiste en général après cessation du traitement. Le devenir lointain de ces malades est impossible à préciser; nous manquons du recul nécessaire.

L'examen montre une disparition des contractures et parfois des rétractions, une augmentation de l'élasticité du muscle.

La lecture des biopsies pratiquées après traitement laisse une impression beaucoup moins favorable.

L'infiltration inflammatoire du tissu interstitiel diminue ou même disparaît.

Mais les lésions de la fibre musculaire ne présentent aucune amélioration.

Ailleurs, la biopsie de contrôle est exactement superposable à la biopsie qui avait permis le diagnostic.

En règle générale, les formes chroniques fixées donnent une réponse moins favorable que les formes plus jeunes. L'A.C.T.H. et la cortisone paraissent agir uniquement au niveau du tissu interstitiel. Là où une fibrose importante a envahi le muscle, il ne faut guère en attendre de bénéfice important.

Il ne s'agit donc pas de se montrer trop optimiste sur l'efficacité réelle de ces traitements. Leur action est certaine; l'amélioration qu'ils apportent est indiscutable, mais il est impossible d'affirmer que cette amélioration représente une étape vers la guérison.

*Chez notre malade :*

Nous avons mis en œuvre un traitement à l'I.N.H. : 6 comprimés par jour.

Deux raisons justifient cet emploi :

— l'I.N.H. ne pourra présenter que des avantages dans le cas, bien improbable, d'une polymyosite bacillaire;

— si la polymyosite est aspécifique, c'est à son action antiphlogistique Cortisone-Like (Bertharion) [11] que nous faisons confiance.

Le résultat obtenu n'est pas très spectaculaire; il n'en faut pas pour autant le négliger. En dehors des sensations eutrophiques du début de cure, nous avons pu noter chez notre malade des signes d'amélioration.

Au cas où l'efficacité de cette thérapeutique viendrait à être mise en doute, il nous reste la possibilité d'avoir recours à l'A.C.T.H. ou à la cortisone.

Enfin, dans le traitement d'une polymyosite, il ne faut pas négliger la part de l'orthopédie. Physiothérapie, massages, voire intervention chirurgicale, doivent s'efforcer de combattre les rétractions tendineuses et d'éviter les déformations.

Profitant des bénéfices apportés par la thérapeutique médicamenteuse, le médecin devra mettre en œuvre les traitements accessoires, qui, s'ils ne présentent à eux seuls qu'une efficacité relative, peuvent, lorsque l'indication est correctement posée, modifier le pronostic de l'affection et redonner au malade une activité compatible avec une vie satisfaisante.

# CONCLUSIONS

Les affections musculaires primitives non suppurées se présentent classiquement sous deux formes : les myopathies d'origine dégénérative, les myosites d'origine inflammatoire. Des différences cliniques, électriques et histologiques permettent d'opposer ces deux groupes. Cette distinction n'a rien d'absolu. Il existe des formes de passage entre myopathies et myosites : ce sont les polymyosites pseudomyopathiques.

Tous les aspects cliniques de la myopathie : pseudohypertrophique, facio-scapulo-huméral, distal, peuvent être réalisés d'une façon plus ou moins typique. Les examens biologiques et électriques ne permettent que de suspecter la myopathie. C'est à la biopsie musculaire qu'il appartient d'affirmer la myosite. Dans certains cas, il existe de petits signes qui, isolés, n'ont aucune valeur, mais dont le groupement justifie la biopsie. Ailleurs, devant un tableau qui paraît indiscutable, la biopsie révélera la myosite. Il convient donc, devant toute myopathie, de pratiquer de façon systématique une biopsie musculaire.

L'unité des polymyosites pseudomyopathiques n'est que clinique. Toute myosite qui prend le masque d'une myopathie mérite ce titre, quelle qu'en soit la nature.

A propos d'une observation, nous avons évoqué diverses polymyosites de la post-ménopause qui nous semblent relever d'une même pathogénie endocrinienne.

La connaissance de cette entité présente un intérêt pratique. Le traitement anti-inflammatoire, sans résultat dans les myopathies, peut, dans les polymyosites pseudomyopathiques, amener des améliorations considérables, parfois des guérisons.

## SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Reconnaissant envers mes Maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes confrères pour des frères, et s'ils devaient apprendre la médecine ou recourir à mes soins, je les instruirais et les soignerais sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir heureusement de la vie et de ma profession honoré à jamais parmi les hommes; si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

Vu, bon a imprimer :

Vu : *Le Doyen*,
R. SIGALAS.

*Le Président*,
SARIC.

Vu et permis d'imprimer :
Bordeaux, le 30 novembre 1955.
*Le Recteur de l'Académie*,
E. DELAGE.

## BIBLIOGRAPHIE


1. ADAMS (R. D.), DENNY-BROWN (D.). et PEARSON (C. M.). — Diseases of muscle. 1 vol. Paul B. Hoeber, édit., New-York, 1953.
2. ALAJOUANINE (Th.), NICK (J.). — De l'existence d'une myopathie d'origine hypothyroïdienne. *Paris médical*, 1945, 35, p. 346-351.
3. ARMAND-DELILLE et WEILL. — Syndrome myopathique chez un enfant de sept ans. Guérison. *Revue neurologique*, 1906, 14, p. 190.
4. AMYOT (Roma) et VASQUEZ (J.) (Montreal). — *In* Jubilé du Docteur André Thomas. 1955, éd. Masson, p. 51-63.
5. BARNES (S.). — Myopathic family with hypertrophic, pseudo hypertrophic, atrophic and terminal (distae in upper extremities) stades. *Brain*, 1932, 55, p. 1-46.
6. BATES (G. S.) et WALSH (J. M.). — Boeck's sarcoid : observations on seven patients. *Ann. Int. Med.*, 29, 1948. p. 306-317.
7. BELL (1943). — Cité par WALTON et NATTRASS.
8. BERGOUIGNAN (M.). — Contracture abdomino-crurale en flexion chez certains addisoniens : confrontation avec les myoscléroses rétractiles de la poïkilo-dermato-myosite. *Revue de neurologie*, 1955, 92, n° 6, p. 586-587.
9. BERGOUIGNAN (M.) et TEXIER (L.). — Le problème général des myosites dans la poïkilo-dermatomyosite. *Journées nationales de dermat. et prophyl. antivénér.*, Bordeaux, mai 1950, p. 49-60.
10. BERIEL (L.) et BRANCHE (J.). — Myopathie acquise d'origine infectieuse. *Lyon médical*, 1925, 135. p. 232-236.

11. Bertharion (G.). — Recherches expérimentales sur le pouvoir antiphlogistique de l'hydrazide de l'acide isonicotinique. Thèse Bordeaux, 1954.

12. Bernheim (M.), Mouriquand (G. et Cl.), Lanternier (J.) et Perrin (A.). — La polymyosite fibreuse à forme pseudo-myopathique chez l'enfant. *Pédiatrie*, 1954, 9, n° 7. p. 669-682.

13. Bianchi. — Cité par Bernheim.

14. Bogaert (L. van) et Radermacker (M. A.). — De quelques affections musculaires primitives en dehors des myopathies. *Acta Neurol. et Psych. belg.*, 1954, 54, p. 1-28.

15. Bramwell (E.). — Bradshaw Lecture on the Muscular Distrophy, sympathetic system and endocrine gland. *Lancet*, 1925, 209, 1103-1109.

16. — Proceed of the Roy. Soc. Med., 1922, 16.

17. Broustet (F.) et Bergouignan (M.). — Syndrome musculaire au cours de la maladie d'Addison. Soc. anatomo-clinique de Bordeaux, 27 mars 1950.

18. Buchtal (F.) et Pinelli. — Muscular action potential in polymyosities. *Neurology*, 1953, 3, 424. (

19. Charbonnel. — Contribution à l'étude de la myopathie basedowienne. Thèse Bordeaux, 1945.

20. Chini (V.) et Malaguzzi-Valeri. — Importance de la biopsie musculaire dans le diagnostic clinique des soi-disant maladies du collagène. *La Semaine des hôpitaux de Paris*, 1952, 91, p. 3699-3704.

21. Christensen (E.) et Levison (H.). — Polymyositis. *IVe Congrès neurologique international*, vol. II, p. 93.

22. Costantini (P.). (1934) — Cité par P.-A. Maurice.

23. Debré (R.) et Semelaigne. — Nourrisson ayant l'aspect d'une myopathie pseudo-hypertrophique généralisée. *Bull. Soc. de pédiat.*, 1925, 23, p. 542-544.

24. Degos (R.). — Les dermatomyosites. Etude clinique et biochimique. *Rapport au VIIIe Congrès derm. et syphil.*, Nancy, mai 1953, p. 217-234.

25. Denny-Brown (G.). — The nature of muscular disease. *The Canadian Med. Ass. Journ.*, 67, juill. 1952.

26. Devic (M.), Masson (R.), Bonnefoy. — A propos d'une observation de myosite à nodules de Besnier-Bœck. *Revue neurologique*, 1955, 92, n° 6, p. 563.

27. Devic (Mme). — Dystrophie musculaire d'origine thyroïdienne. Myopathies basedowiennes. Thèse Lyon, 1946.

28. Dowling (G. B.). — Dermatomyositis. *Thomas Hosp. R.*, 1936, 1, p. 130.

29. Duverne (J.). — De l'existence d'une myopathie basedowienne. Thèse Lyon, 1941.

30. Eaton (L. M.). — The perspective of neurology in regard to polymyositis. A study of 41 cases. *Neurology*, 1954, 4, n° 4, p. 245-263.

31. Elkington (J. St.). — Dermatomyositis. *Proced. of the Royal Soc. of Med.*, 1948, XLI, p. 93-94.

32. Erb (W.) (1908). — Cité par Nattrass.

33. Furtado (D.) et Alvim (F.). — Forma pseudo miopatica da polimiosite. *Lisboa Medica*, 1945, 23, n°s 7 et 8, p. 259-290.

34. — Sur une forme pseudomyopathique de la polymyosite. *Encéphale*, 148, 37, n° 6, p. 162-176.

35. Furtado (D.) et Carvalho (O.). — Une nouvelle forme de tuberculose musculaire. *Rev. mens. de psych. et neurol., Bâle*, 1947, 111, nos 1-2, p. 57-72.

36. Garcin (R.), Lapresle (J.), Gruner (J.), Scherrer (J.). — Les polymyosites. *Revue neurologique*, 1955, 92, n° 6, p. 465-511.

37. Graciansky (P. de). — Remarques à propos de six cas de D.M. *La Semaine des hôpitaux de Paris*, 1953, 29-33, p. 1621-1633.

38. Gowers (1902). — Cité par Rouques.

39. Harrel (G.). — Generalized sarcoidosis of Bœck; a clinical review of 11 cases with studies of the blood and etiologic factors. *Arch. Int. Med.*, 1940, 65, p. 1003-1034.

40. HUBAULT (A.). — Les myosites *Revue du praticien*, 1955, 5, p. 917.

41. ISRAEL (J.-E.). — Contribution à l'étude anatomo-clinique de la polymyosite. Thèse Paris, 1954, n° 697, 149 pages.

42. JAGER et GROSSMANN. — Dermatomyositis. *Arch. Int. Med.*, 1944, 73, p. 271-285.

43. JENDRASSIK (1909). — Cité par NATTRASS.

44. KLEMPERER (P.), POLLACK (A.), BAERRER (G.). — Maladie diffuse du collagène, lupus érythémateux aigu disséminé et sclérodermie diffuse. *J.A.M.A.*, 1942, 119, p. 331-332.

45. KLOTZ (H.-P.), RUBENS-DUVAL (A.) et collaborateurs. — La forme musculaire du B.B.S. *Revue du rhumatisme*, 1955, 2, p. 132-137.

46. KRABBE. — *Journ. of Neurol. and Psych. Pathol.*, 1930, n° 40, p. 289-295.

47. — Muscular localisation in beningn lymphogranulomatosis. *Act. Med. Scand.*, 1949, 234, p. 193-198.

48. KURE (K.). — On the pathogenesis of dystrophia musculorum progressiva. *Lancet*, 1928, 214, p. 441-442.

49. LAFON (R.), PAGÈS (P.), PASSOUANT (P.) et collaborateurs. — Localisation musculaire de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann. A propos de trois observations *Revue neurologique*, 1955, 92, n° 6, p. 557.

50. LAMB (J. M.). — Steroids Hormones. Metabolic studies in Dermatomyositis. *Arch. of Derm. and Syph.*, 1948, 57, p. 785-801.

51. LE COULANT (D.) et TEXIER (L.). — Les dermatomyosites. Formes cliniques. Rapport au VIII[e] Congrès des dermatologistes et syphiligraphes. Nancy, mai 1953, p. 174-216.

52. LE COULANT (D.), TEXIER (L.) et CHEROUX. — Essai de différenciation des lésions du muscle dans la dermatomyosite et les syndromes voisins. *Bull. Soc. franç. derm. et syph.*, Paris, 1953, p. 145-147.

53. LEVI et DE ROSTCHILD. — Myopathie atrophique progressive ou myotonie améliorée par l'opothérapie hypophysaire. *Revue neurologique*, 1907, 15, p. 613-614.

54. Ley (J.) et Titeca (J.). — Etude physio-pathologique de deux cas familiaux de myopathie distale tardive. *Journ. belge de neurol.*, 1933, 33, p. 231-251.

55. Licharew. — Cité par Pautrier.

56. Longcope (W. T.). — Sarcoidosis of Besnier Bœck disease. *J.A.M.A.*, 1941, 117, p. 1321-1327.

57. Lowenthal (A.). — *Acta Neurol. et Psych. belg.*, 1951, 11, p. 706.

58. Marx (Ch.-H.) et Isch (Fr.). — L'électromyogramme normal et pathologique. *Biologie médicale, nov.-déc.* 1951, 40. p. 458.

59. Marina (H.). — Cité par Nattrass.

60. Marinesco (G.). — Maladies de muscles. *In* Nouveau Traité de méd. et thérap., 38, Baillière, édit., 1910.

61. Maurice (P.-A.). — La participation de la musculature à la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann. *Helvetica Medica Acta*, 1955, 22, 1, p. 16-42.

62. Mazza. — Cité par de Morsier.

63. Morsier (G. de), Maurice (P.), Martin (F.). — Besnier-Bœck diffus des muscles et lésions du système nerveux central. *Acta Neurol. et Psych. belg.*, 1954, 54, p. 34-50.

64. Mucha et Orzechowski. — Ein fall von tuberkuloïes dermatomyosites, type Boëk. *Vien Klin. Wochenschr.*, 1919, n° 2.

65. Myers (G. B.), Gottlier (A. M.) et collaborateurs. — Joint and skeletal muscle manifestations in sarcoidosis. *Am. Journ. Med.*, 1952, 12, p. 161-169.

66. Nattrass (F. J.). — Recovery from Muscular Dystrophy. *Brain*, 1954, 77, IV, p. 549-570.

67. Naville (F.), Christin (E.), Frommel (E.). — Les myopathies distales tardives. *Encéphale*, 1923, 18, 1, p. 182-195.

68. Nevin (J.). — Two cases of muscular degeneration occurring in late adulte life. *Quaterly Journ. of Med. N.S.*, 1936, 5, p. 51.

69. O'Leary (P.). — Dermatomyositis. *Med. clin. of N.A.*, 1949, p. 21-29.

70. PAPILLAUD (A.). — Sur un cas de lupo-érythémato-viscérite maligne. De quelques considérations séméiologiques, thérapeutiques. Des analogies avec la maladie de Bouillaud. Thèse Bordeaux, 1955.

71. PAUTRIER (L.-M.). — Les lésions musculaires de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann. *Ann. dermat. et syph.*, 1939, 10, p. 87-103.

72. — Comment doit se poser la question des sarcoïdes. *Bull. Soc. franç. de dermat.*, 1934, 6, p. 995-1392.

73. PERGOLA. — Cité par FURTADO et CARVALHO.

74. PESTEL (M.). — Le concept des maladies dites du collagène. *La Revue du praticien*, 1955, n° 28, p. 2887-2894.

75. PINELLI (P.) et BUCHTAL (F.). — Muscle action potentials in myopathies with special regard to progressive muscular dystrophy. *Neurology*, 1953, 3, p. 347.

76. POWELL. — Sarcoidosis of skeletal muscle. Report of 6 cases and review of the litterature. *Am. Journ. Clin. Path.*, 1953, 23, p. 881-889.

77. ROGER (H.), ALLIEZ (J.) et PAILLAS (J.-E.). — Les myopathies de l'adulte. *Encéphale*, 1936, an. 31, 1. p. 241-251.

78. ROUQUES (L.). — Les myopathies distales tardives. *Encyclopédie médico-chirurgicale :* Neurologie, t. II.

79. SANDE (Marc Van) (Anvers). — Application de l'électrophorèse sur papier à l'étude des protéines sériques chez des sujets atteints de polymyosite. *Acta Neurol. et Psych. belg.*, 1954, 54, I, p. 78.

80. SHEARD. — Dermatomyosite. *Arch. Int. Med.*, 1951, 88, p. 640.

81. SHY (G. M.) et MAC EACHERN (D.). — The clinal features and response to cortisone of menopausal dystrophy. *Journ. of Neurol., Neurosurgery and Psych.*, Bristol, 1951, 14, p. 101-107.

82. — Further studies of the effect of cortisone et A.C.T.H. on neurological disorders. *Brain*, 1951, 74, n° 3, p. 354-362.

83. SLAUCK (A.). — Pathologische Anatomie der Myopathien. *Handbuch der Neurol.*, 16. J. Springer, édit., Berlin, 1936.

84. Steiner (G.), Freund (M. A.), Leichtentritt (B.) et Maun (M. E.). — Lesions of skeletal muscles in rheumatoid arthristis (nodular polymyosites). *Am. Journ. of Pathol., An. Arbor*, 1946, 22, n° 2, p. 103-145.

85. Sundelin (F.). — Tumeurs multiples disséminées dans les muscles des extrémités et rappelant la tuberculose par leur structure histologique. *Act. Med. Scand.*, 1925, 62, p. 442-460.

86. Texier (L.). — Le problème des dermatomyosites. Thèse médecine. Bordeaux, 1950.

87. Thiébault (F.), Fruhling (L.), Rohmer (F.), Isch (F.). — Un cas de polymyosite à forme pseudo-myopathique avec étude électromyographique et histologique. *Revue neurologique*, 1955, 92, n° 6, p. 572-578. (

88. — Un cas de dermatomyosite avec étude électro-myographique et histologique. *Revue neurologique*, 1955, p. 578.

89. Touraine (A.), Gole (L.) et Soulignac. — La cellulite sclérodermiforme extensive bénigne. Ch. Dermatomyosite. *Ann. dermat.*. 1937, p. 921.

90. Tyler et Wintrobe. — Cités par Nattrass.

91. Walton (J. N.) et Nattrass (F. J.). — On the classification, natural history and treatments of the myopathies. *Brain*, 1954, 77, p. 169.

92. Welander. — Cité par Walton et Nattrass.

93. Zenker (1870). — Cité par Maurice (P.-A.).

# TABLE DES MATIERES

Pages

INTRODUCTION .......... 13

*Observations* .......... 15

*Diagnostic* .......... 21

*Les myopathies distales tardives* .......... 24

*Les polymyosites pseudomyopathiques* .......... 29

I. — Les observations publiées .......... 29

II. — Polymyosite pseudomyopathique et diagnostic différentiel avec les myopathies .......... 35

A. — Etude clinique .......... 35

B. — Les perturbations biochimiques .......... 41

C. — Les examens électriques .......... 44

D. — L'examen anatomo-pathologique .......... 48

E. — Dans quel cadre peut-on ranger ces polymyosites pseudomyopathiques .......... 54

*Discussion sur la nature de la polymyosite présentée par notre malade* .......... 57

I. — Les polymyosites nodulaires dans le cadre des maladies dites du collagène .......... 57

II. — Les myosites tuberculeuses .......... 60

III. — Les myosites de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann .......... 63

*Traitement* .......... 71

CONCLUSIONS .......... 75

BIBLIOGRAPHIE .......... 77

Dépôt légal effectué en 1955 (4e trimestre).

24425. — Imprimeries Delmas, Bordeaux (51.0192). — 1955.